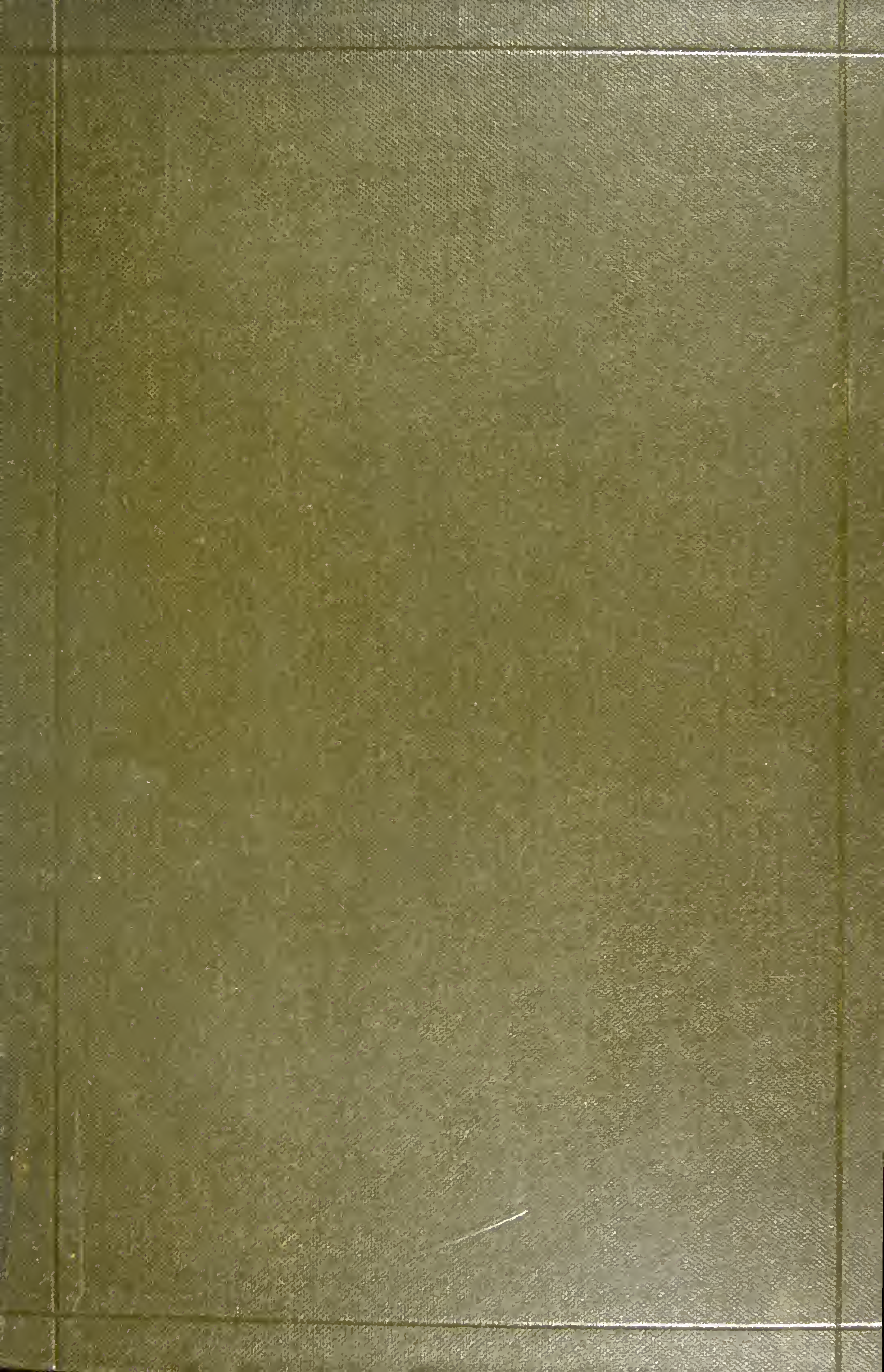




LEÇONS

SUR LES

MALADIES DE LA MOELLE

24265. — Paris Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9.

LEÇONS

SUR LES

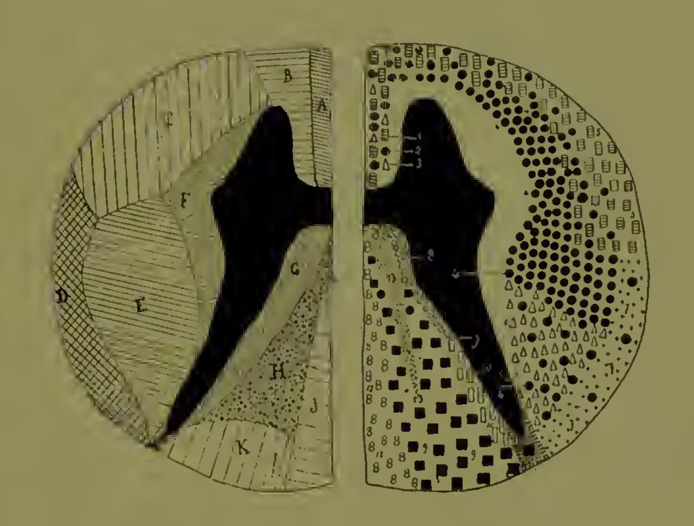
MALADIES DE LA MOELLE

PAR

LE Dr PIERRE MARIE
Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris
Médecin des hôpitaux

OUVRAGE ACCOMPAGNÉ DE 244 FIGURES

SCHÉMATIQUES OU D'APRÈS NATURE



PARIS
G. MASSON, ÉDITEUR
LIBRAIRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE DE PARIS
Boulevard Saint-Germain, 120

1892

A MON TRÈS HONORÉ MAITRE

M. le Professeur J.-M. CHARCOT

HOMMAGE RESPECTUEUX

AVERTISSEMENT

Les Leçons dont se compose ce livre ont été prises parmi celles que j'ai faites à la Faculté de Médecine dans le semestre d'été de l'année 1891. Elles ont été peu modifiées ; j'ai cependant, au cours de leur publication, utilisé quelques travaux nouvellement parus dont l'importance m'a semblé trop grande pour ne pas les signaler ici.

Je me suis autant que possible attaché à conserver à cette publication le caractère de « Leçons » ; si celui-ci donne à l'auteur une plus grande liberté d'allures, d'autre part il lui rappelle à chaque instant qu'il s'agit là d'un livre « d'enseignement ».

Par cela même que ces Leçons étaient destinées surtout au grand public médical, j'ai été conduit à insister sur bien des points réputés élémentaires, mais qui en réalité sont peu connus ou mal connus.

Ayant dû ne comprendre dans ce livre qu'une partie des Maladies de la Moelle, je me suis attaché à traiter aussi complètement qu'il m'a été possible celles qui y ont trouvé place. C'est dire que j'ai mis à contribution les nombreux travaux publiés sur cette partie de la Neuropathologie ; tout en ayant soin de citer leurs auteurs, il ne m'a pas semblé qu'il convînt au cadre de cette publication de donner les indications bibliographiques de tous ces travaux ; celles que l'on rencon-

trera dans ce volume ont été choisies d'une façon assez arbitraire, en tenant seulement compte soit de leur importance, soit de leur nouveauté, soit de la difficulté que les lecteurs pourraient éprouver à se les procurer.

On trouvera dans ce livre peu de discussions sur la Physiologie pathologique de tel ou tel symptôme; c'est volontairement que je me suis abstenu, par exemple, de traiter du mécanisme de l'incoordination dans le Tabes. Sur toutes ces questions nos connaissances sont tellement rudimentaires, pour ne pas dire contradictoires, qu'il faut attendre des temps plus propices.

L'étude de l'Étiologie, bien au contraire, grâce aux immenses progrès de la Pathologie générale, est actuellement en pleine évolution; je l'ai traitée avec une attention particulière puisque c'est d'elle que dérivera une Thérapeutique digne de ce nom. Quant à la Symptomatologie, elle a reçu tous mes soins.

Sur bien des points l'Anatomie pathologique n'est pas encore sortie de la période des incertitudes; avant tout elle doit s'appuyer sur la connaissance de l'Anatomie normale; aussi ai-je jugé nécessaire d'exposer dans ces Leçons les principaux traits de l'Anatomie de la Moelle. J'ai donné à cet exposé un assez grand développement, et j'espère y avoir apporté quelque clarté par l'emploi de nombreuses figures schématiques ou d'après nature. Un grand nombre de ces figures proviennent des collections de la Salpêtrière, c'est grâce à la libérale autorisation de mon maître, M. le professeur Charcot, que j'ai pu les faire reproduire; je suis heureux de lui en exprimer de nouveau ici mes vifs remerciements.

LEÇONS

SUR LES

MALADIES DE LA MOELLE

PREMIÈRE LEÇON

ANATOMIE DU FAISCEAU PYRAMIDAL

Raison de cette dénomination. Trajet du Faisceau Pyramidal ; son origine dans les circonvolutions motrices ; son passage dans le centre ovale ; sa situation dans la capsule interne, il occupe les deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule ; son passage dans les pédoncules, dans la protubérance, dans le bulbe ; son entre-croisement, son trajet dans la moelle. — Division en Faisceau Pyramidal croisé FPyC et Faisceau Pyramidal direct FPyD. — Trajet du FPyC, il est séparé de la périphérie de la moelle par les fibres du faisceau cérébelleux direct ; sa forme dans les différentes régions de la moelle. — Trajet du FPyD, n'existe pas dans les parties inférieures de la moelle, les variations de son étendue en largeur ; ces variations coïncident avec celles de la décussation du faisceau pyramidal. — Le Faisceau Pyramidal chez certains animaux. — Développement du Faisceau Pyramidal. — Présence de branches collatérales décrites par Golgi, Ramon y Cajal, Kölliker, v. Lenhossek. Terminaison du Faisceau Pyramidal.

Messieurs,

Au moment où nous allons aborder l'étude des maladies de la moelle, je crois répondre au désir qui m'a été exprimé par quelques-uns d'entre vous en passant en revue les principaux points de l'Anatomie Médullaire dont la connaissance nous est indispensable.

Cet exposé ne fera pas l'objet d'un groupe spécial de leçons, j'irais ainsi contre le but que nous devons nous proposer avant

tout, celui de relier intimement la Pathologie à l'Anatomie. Pour nous conformer aux règles de la Méthode Anatomo-Clinique qui dans les mains de mon maître, M. le professeur Charcot, a donné de si admirables résultats, il me semble préférable de procéder autrement. Nous n'étudierons au point de vue anatomique les différents systèmes de l'axe médullaire qu'à propos de chacune des affections dont ce système sera le siège. Cela nous permettra de mettre en opposition directe les altérations morbides et l'état sain; vous verrez ainsi combien l'Anatomie Normale et l'Anatomie Pathologique s'éclairent mutuellement.

A cet égard l'étude des Dégénérations Secondaires, va nous mettre à même de faire rapidement connaissance avec les principaux cordons de la moelle. J'ai l'intention de consacrer à cette étude nos premières Leçons, et pendant celles-ci d'insister tout particulièrement sur l'Anatomie Topographique et sur les origines de ces nombreux faisceaux de fibres qui font de la moelle moins un centre nerveux qu'un simple câble de transmission.

Le **Faisceau Pyramidal** FPY est un de ceux qui jouent un rôle important dans bon nombre d'altérations fort diverses de la moelle. Je commencerai donc par l'exposé des principales notions que nous possédons actuellement sur ce faisceau et sur les caractères des dégénérations secondaires qui le frappent.

D'où provient le nom de *faisceau pyramidal*? — Simplement du fait que ce faisceau qui occupe la partie antérieure du bulbe se trouve compris dans l'éminence allongée située en cette région antérieure et désignée sous le nom de *pyramide*.

Le *trajet* de ce faisceau est un de ceux qu'on connaît le mieux et depuis longtemps; ici comme dans bien d'autres points de la Neurologie, les anatomo-pathologistes ont devancé les anatomistes purs. Vous savez tous quelle importance ont eue les travaux de Türck, et ceux de MM. Charcot et Bouchard, ces travaux ont surtout utilisé pour la description du faisceau pyramidal les dégénérations secondaires existant dans la moelle des hémiplégiques. Dans la suite, grâce à une nouvelle méthode d'investigation, M. Flechsig a pour ainsi dire rénové cette question que l'on considérait presque comme épuisée, et actuellement la description qu'il a donnée a force de loi: c'est à elle que j'aurai maintes fois recours dans l'exposé que je dois vous présenter ici.

Considéré de haut en bas, de son origine à sa terminaison, le

Faisceau Pyramidal fournit un assez long trajet, puisque, naissant au niveau des Circonvolutions cérébrales, il se prolonge à travers les Hémisphères, les Pédoncules, la Protubérance et le Bulbe jusque dans la partie inférieure de la Moelle. Vous me permettrez de passer un peu rapidement sur quelques-uns des points de ce trajet dont l'exposé se trouve très complet et très clair dans tous les traités d'Anatomie ou de Pathologie et d'insister plutôt sur quelques particularités moins connues.

C'est dans les *Circonvolutions* dites *motrices*, c'est-à-dire dans la *frontale* et la *pariétale ascendantes* et dans le *lobule paracentral*, trait d'union entre ces deux circonvolutions, que les fibres du faisceau pyramidal ont leur origine. S'agit-il là d'une localisation étroite, ou bien d'autres circonvolutions fournissent-elles aussi des fibres à ce faisceau? Je ne saurais vous rien affirmer à cet égard; le fait est que c'est bien des circonvolutions précitées que provient la masse du faisceau pyramidal. — Mais de quel point de ces circonvolutions? — Suivant toute vraisemblance, des cellules contenues dans leur écorce, et très probablement, en tout ou en partie, de ces éléments si particuliers connus sous le nom de *grandes cellules pyramidales*[1] des régions motrices.

A leur sortie de l'écorce grise les fibres du faisceau pyramidal se portent dans la substance blanche des circonvolutions motrices et s'y disposent en éventail, convergeant vers les parties profondes du cerveau ; elles traversent donc de la sorte la région du *Centre Ovale* sous-jacente aux circonvolutions motrices.

Puis, par suite de cette direction convergente, elles ne tardent pas à se grouper ensemble en une masse compacte, le faisceau pyramidal est alors constitué, et il devient possible de localiser d'une façon plus étroite la situation qu'il occupe. Cette localisation est particulièrement intéressante au niveau de la *Capsule Interne* par suite de la différenciation des nombreux faisceaux de fibres qui constituent ce « carrefour » (Charcot).

Vous savez, Messieurs, que c'est sur une coupe horizontale du cerveau dite *coupe de Flechsig* que l'on étudie le plus aisément la place occupée par ces divers faisceaux. Je vous rappellerai que, suivant la recommandation de M. Brissaud, la direction la plus favorable à donner à cette coupe est la suivante : sectionner l'hé-

1. Le nom de *cellules pyramidales* est dû simplement à la forme de ces cellules et nullement à leurs connexions réelles ou supposées avec le faisceau pyramidal.

misphère par sa face interne en dirigeant le couteau un peu obliquement en bas et en arrière de façon qu'il passe par le milieu de

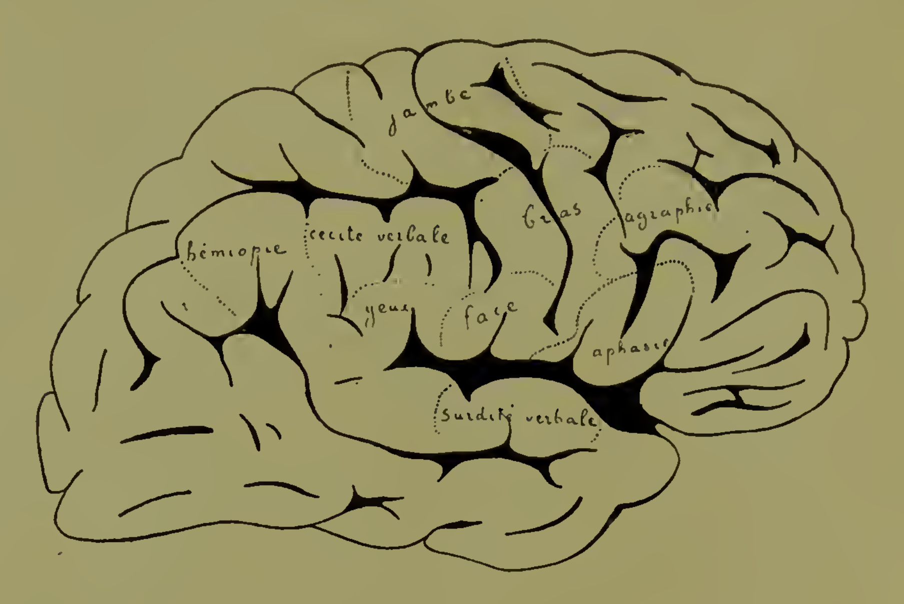


Fig. 1.

Face externe de l'hémisphère cérébral montrant les circonvolutions motrices (jambe, bras, face). (Figure extraite de l'Atlas de M. Brissaud[1] sur l'Anatomie du Cerveau.)



Fig. 2.

Face interne de l'hémisphère cérébral montrant les circonvolutions motrices. (Figure extraite de l'Atlas de M. Brissaud sur l'Anatomie du Cerveau.)

a tête du corps strié et par le point de réunion du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs de la couche optique.

1. Je remercie mon cher ami et collègue M. Brissaud d'avoir bien voulu me donner la primeur de ces quatre figures avant qu'ait paru son Atlas sur l'Anatomie du Cerveau, dont elles sont extraites.

Sur la coupe ainsi obtenue on distingue à la Capsule Interne deux segments séparés l'un de l'autre par un angle dit *genou* de la capsule interne; l'un de ces segments est antérieur, l'autre posté-



Fig. 3.

S, corps strié; NC, noyau caudé; CO, couche optique; F, segment antérieur de la capsule interne; G, genou de la capsule interne; B, fibres de la capsule interne destinées aux mouvements du membre supérieur; J, fibres de la capsule interne destinées aux mouvements du membre inférieur; CS, carrefour sensitif. (Figure extraite de l'Atlas de M. Brissaud sur l'Anatomie du Cerveau.)

rieur : c'est dans ce dernier que se trouve le faisceau pyramidal. Ce faisceau occupe, suivant l'expression de M. Charcot, les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne. On peut

d'ailleurs le décomposer en faisceaux secondaires qui, d'avant en arrière, sont le faisceau de la *face*, celui de la *langue* et celui des *membres*.

Continuons à le suivre dans son trajet descendant, nous arrivons

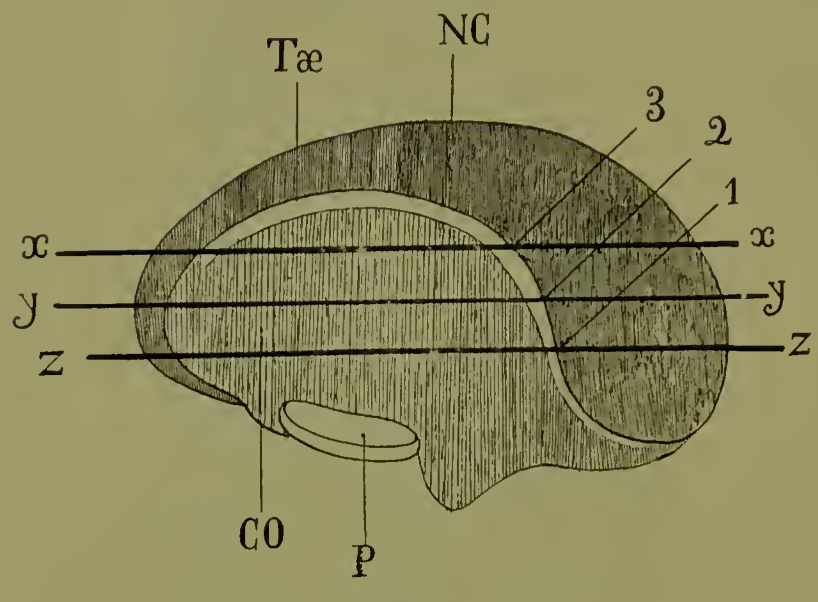


Fig. 4.

Schéma montrant que le genou de la capsulei nterne n'est pas en un point fixe du parcours de cette capsule, mais se déplace suivant la hauteur à laquelle est faite la coupe horizontale de l'hémisphère. (D'après l'Atlas de M. Brissaud sur l'Anatomie du Cerveau.)

NC, noyau coudé ; CO coude optique ; P, pédoncule cérébral ; Tæ, tænia ou bandelette demi-circulaire ; X, Y, Z, coupes horizontales des corps opto-striés, intéressant aux points 1, 2, 3 la bandelette demi-circulaire. Les points 1, 2, 3 correspondent à trois niveaux superposés du genou de la capsule interne.

dans le *Pédoncule Cérébral*. Vous connaissez, Messieurs, la division du pédoncule en deux étages ; l'étage inférieur est celui auquel nous avons affaire. Le faisceau pyramidal en occupe la région moyenne, il est limité en dedans par le faisceau interne ; celui-ci constitué par les fibres des circonvolutions de la région antérieure du cerveau a pour point de terminaison la protubérance, au delà de laquelle on ne peut le suivre. En dehors, le FPy est borné par le faisceau externe du pédoncule qui est constitué par les fibres provenant des lobes temporaux et occipitaux, et dont la dégénération, tout en étant fort rare (Brissaud), s'observe cependant quelquefois (Bechterew) et s'arrête au niveau de la protubérance. Quant au FPY lui-même, on pourrait encore le décomposer en ses faisceaux secondaires : faisceau de la face, le plus interne, puis de dedans en dehors faisceau de la langue et enfin faisceau des membres.

En atteignant la *Protubérance*, les fibres du FPY occupent également l'étage inférieur de celle-ci, mais elles ne constituent plus

un faisceau compact, séparées qu'elles sont les unes des autres par les nombreux tractus transversaux protubérantiels. A ce niveau, le territoire occupé par le FPY est notablement plus étendu que dans la partie supérieure des Pyramides du Bulbe, en un mot il semble assez vraisemblable que, suivant l'opinon de quelques auteurs, un certain nombre de fibres du FPY restent dans la protubérance.

Dans le *Bulbe*, il en est tout différemment, puisque, comme nous l'avons vu le FPY se montre là complètement isolé des autres faisceaux bulbaires et forme les saillies connues sous le nom de *Pyramides*.

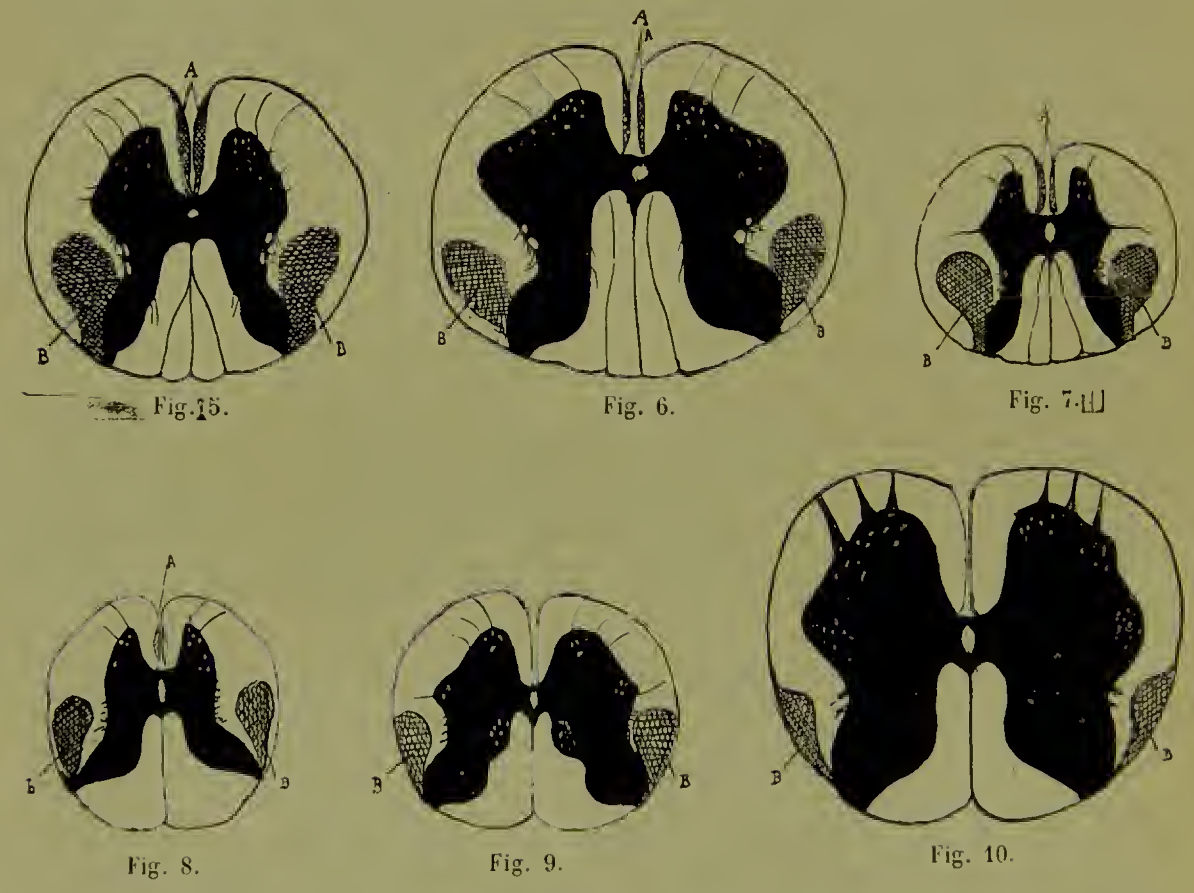
Vous remarquerez, Messieurs, que le sommet de ces « Pyramides » se trouve dirigé en bas, et que vers la partie inférieure du bulbe le FPY disparaît : c'est qu'au lieu de demeurer à la périphérie de l'axe bulbo-médullaire ses fibres s'enfoncent dans l'intérieur de celui-ci, et que le plus grand nombre d'entre elles se portent dans le faisceau latéral de l'autre côté. En un mot il s'agit de l'*entrecroisement des pyramides* que vous connaissez tous suffisamment, Messieurs, pour qu'il soit inutile d'insister sur ce point.

Voici enfin le faisceau pyramidal parvenu dans la *Moelle* : c'est ici, Messieurs, que nous devons l'étudier avec le plus de soin, puisque c'est à propos des maladies de la Moelle que j'ai été amené à vous présenter ce rapide exposé de son trajet.

Vous savez, Messieurs, que dans la partie inférieure du bulbe le FPy s'est divisé en deux faisceaux : l'un qui continue sa direction primitive et qui porte pour cette raison le nom de *faisceau pyramidal direct* FPyD, l'autre qui passe dans le cordon latéral de la moitié opposée de la moelle et se nomme *faisceau pyramidal croisé* FPyC. — Nous étudierons isolément l'un et l'autre de ces faisceaux.

Le **Faisceau Pyramidal Croisé** FPyC, qui est de beaucoup le plus important au point de vue de l'Anatomie et de la Pathologie s'étend à presque toute la hauteur de la moelle. Certains auteurs (Vulpian, Löwenthal) pensent qu'il se termine au niveau de la deuxième paire lombaire, mais d'autres auteurs ont pu le suivre plus loin encore, et notamment M. Tooth l'a retrouvé au-dessous de la quatrième paire lombaire. Il est fort possible d'ailleurs qu'il existe, au point de vue de son étendue en longueur, des différences individuelles analogues à celles dont j'aurai lieu de vous parler à propos de son étendue en largeur

La topographie de ce faisceau est la suivante : dans presque toute sa hauteur il s'applique par sa partie postéro-interne à la corne postérieure qu'il ne quitte qu'à la partie tout à fait ultime de son trajet. Il est séparé de la périphérie de la moelle par le faisceau cérébelleux direct (sauf, d'après M. Gowers, sur une petite hauteur au niveau de la troisième paire cervicale) ; il s'ensuit que dans les régions où le faisceau cérébelleux direct n'existe pas encore, c'est-à-dire, suivant les sujets, au-dessous de l'une des dernières paires dorsales, le FPyC s'étend par sa face externe jusqu'à la périphérie de la moelle. En avant, ce faisceau, même dans les régions où il est le plus développé, ne dépasse guère une ligne transversale passant par la commissure postérieure. Nous aurons cependant l'occasion, lorsque nous étudierons les dégénérations secondaires consécutives aux lésions transverses de la moelle et les lésions de la sclérose latérale amyotrophique, de voir que les limites de ce



Coupes d'une moelle dans laquelle les faisceaux pyramidaux directs A et les faisceaux pyramidaux croisés B présentent des rapports symétriques égaux. (D'après M. Flechsig.) — Fig. 5, 2e cervicale. — Fig. 6, 7e cervicale. — Fig. 7, 3e dorsale. — Fig. 8, 6e dorsale. — Fig. 9, 1re lombaire. — Fig. 10, 5e lombaire.

faisceau ne sont peut-être pas aussi nettement définies qu'on l'a dit, pour ce qui est de leur partie antérieure, et l'existence de

fibres aberrantes dans différentes parties du cordon antéro-latéral est sinon tout à fait démontrée, du moins fort possible, en tenant toujours compte, bien entendu, des différences individuelles.

La *forme* du FPyC est variable quand on l'examine à différentes hauteurs : ovalaire dans la région cervicale, ce faisceau prend plus ou moins dans la région dorsale l'aspect d'un triangle à sommet antéro-interne ; dans la région lombaire, sa forme est aussi à peu près triangulaire, mais le sommet est antéro-externe.

Quant à son *volume*, il décroît d'une façon régulière de haut en bas, et le fait se conçoit aisément, si l'on considère que pendant tout ce trajet, à chaque instant des fibres se détachent du faisceau pyramidal pour se jeter dans la substance grise.

Le **Faisceau Pyramidal Direct** FPyD est différent du Faisceau Pyramidal Croisé, non seulement par sa situation dans la moelle, mais encore par la moindre longueur de son trajet. D'après M. Bouchard, le FPyD ne descendrait ordinairement pas plus bas que la région dorsale moyenne ; M. Tooth aurait cependant pu le suivre jusqu'à la deuxième lombaire. Il convient de faire remarquer que

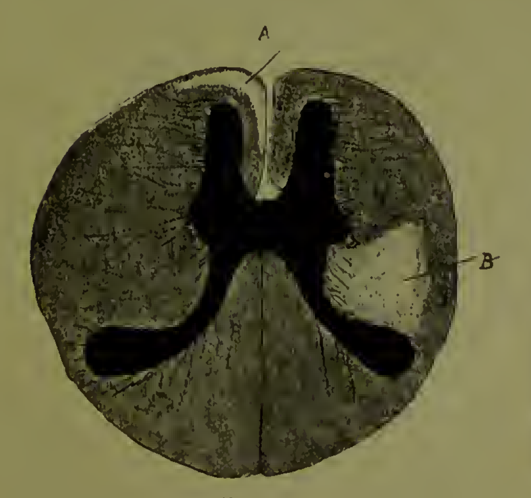


Fig. 11.

oupe de moelle (région cervicale supérieure) dans un cas d'hémiplégie par lésion en foyer du cerveau. — A, faisceau pyramidal direct. Ce faisceau a ici une forme aplatie et déborde en dehors d'une façon qui n'est pas ordinaire ; B, faisceau pyramidal croisé. Les parties blanches sont sclérosées. (Collection Damaschino.)

Fig. 12.

Corne et faisceau antérieurs de la coupe de moelle qui fait l'objet de la précédente figure. Ces parties sont vues ici à un plus fort grossissement. (C'est par une erreur du dessinateur que la zone de sclérose A se trouve à droite, elle devrait être à gauche, comme dans la figure 11. — A, le faisceau pyramidal direct avec sa forme aplatie singulière. (Collection Damaschino.)

la longueur de ce faisceau semble soumise à de nombreuses variations ; c'est ainsi par exemple que M. Bechterew dit l'avoir vu

disparaître au-dessous de la région cervicale. Veuillez cependant, Messieurs, ces réserves étant faites, conserver dans votre esprit cette notion que le Faisceau Pyramidal Direct ne se trouve guère que jusqu'à la partie moyenne de la moelle dorsale.

Sa situation et sa forme considérées sur une coupe de moelle ne sont guère moins sujettes à variations. Tantôt le FPyD s'étend tout le long du sillon antérieur, tantôt il déborde celui ci par en haut (voir fig. 11 et 12), tantôt enfin il n'occupe qu'une région tout à fait restreinte et s'y montre pour ainsi dire comme enclavé.

Il ne faudrait pas croire d'ailleurs que le FPyC et le FPyD soient toujours entre eux dans un rapport constant au point de vue de leur volume; ici encore on constate, ainsi que l'a montré M. Flechsig, les plus grandes différences individuelles.

Tantôt en effet la semi-décussation est symétrique, chaque faisceau pyramidal fournit un faisceau pyramidal direct et un faisceau pyramidal croisé, à peu près comparables chacun à chacun; ce serait, d'après M. Flechsig, le cas le plus ordinaire (75 pour 100).

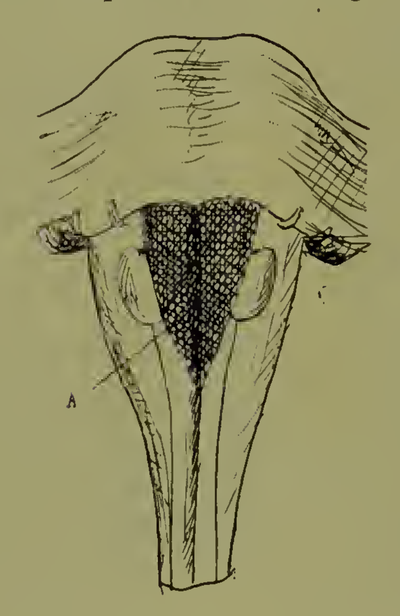


Fig. 13.

Face antérieure du bulbe, la partie ombrée A représente les pyramides. Celles-ci se terminent beaucoup plus brusquement qu'à l'habitude. Dans ce cas les fibres pyramidales subissaient, non plus comme normalement, une semi-décussation, mais une décussation totale; dans la moelle il n'existait pas de faisceau pyramidal direct. (D'après M. Flechsig.)

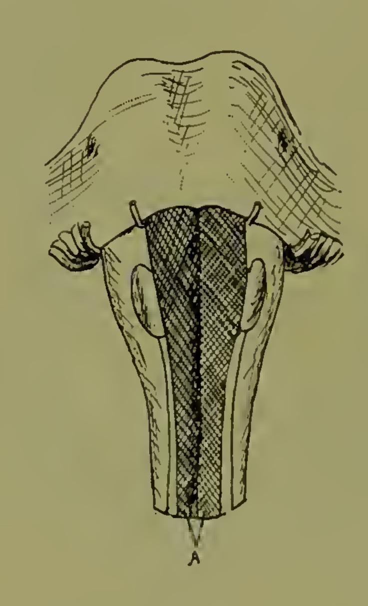


Fig. 14.

Face antérieure du bulbe, la partie ombrée A représente les pyramides. Celles-ci se prolongent beaucoup plus bas que normalement, dans ce cas les fibres pyramidales ne subissaient qu'une décussation très incomplète, le plus grand nombre restaient contenues dans le faisceau cérébelleux direct. (D'après M. Flechsig.)

Tantôt la décussation est totale, c'est-à-dire que tout le faisceau pyramidal subit l'entrecroisement et que les faisceaux pyramidaux

directs manquent complètement (voir fig. 15). Inversement, dans quelques cas les FPyD sont relativement plus gros que les FPyC (voir fig. 14, 15, 16, 17, 18).

Tantôt enfin le faisceau pyramidal droit et le gauche se compor-

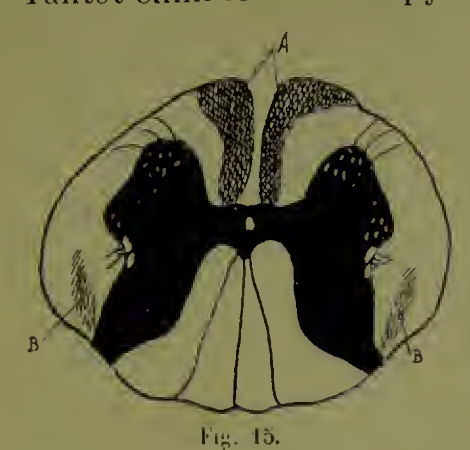


Fig. 15.

Coupe d'une moelle dans laquelle les fibres pyramidales sont contenues en bien plus grande abondance dans le faisceau pyramidal direct A que dans le faisceau pyramidal croisé B (même sujet que figure 14). (D'après M. Flechsig.)



Fig. 16.

Coupe de la même moelle (région dorsale supérieure) que dans les figures 14 et 15. — Même prédominance des dimensions du faisceau pyramidal direct par rapport à celle du faisceau pyramidal croisé. (D'après M. Flechsig.)



Fig. 17.

Coupe de la même moelle (région dorsale inférieure) que dans les figures 14 à 16. — Même prédominance des dimensions du faisceau pyramidal direct par rapport à celles du faisceau pyramidal croisé. (D'après M. Flechsig.)



Fig. 18.

Coupe de la même moelle (4e paire lombaire) que dans les figures 14 à 17. — On remarquera que dans cette moelle où les fibres pyramidales étaient surtout contenues dans le faisceau pyramidal direct on trouve des traces de ce faisceau A jusque dans les parties inférieures de la moelle lombaire, tandis que d'habitude ce faisceau a déjà disparu dans les parties inférieures de la région dorsale. (D'après M. Flechsig.)

tent de façon différente, leur décussation est « asymétrique » (Charcot).

C'est ainsi qu'on peut voir l'une des pyramides, en général la gauche, être plus grosse que l'autre, d'un tiers, plus ou moins. Dans certains cas le FPyD de gauche, par exemple, est plus gros

que son congénère du côté opposé, alors le FPyD du côté droit est beaucoup moins développé que celui de gauche; il arrive quelquefois aussi que le FPyD n'existe que d'un seul côté (voir fig. 19 et 20).

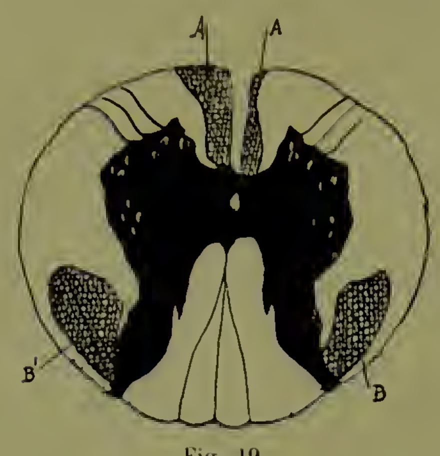


Fig. 19.

Coupe d'une moelle (région cervicale) dans laquelle les faisceaux pyramidaux directs et croisés sont symétriquement inégaux. A un faisceau pyramidal direct A plus gros que A' correspond un faisceau pyramidal croisé B moins volumineux que B'. (D'après M. Flechsig.)

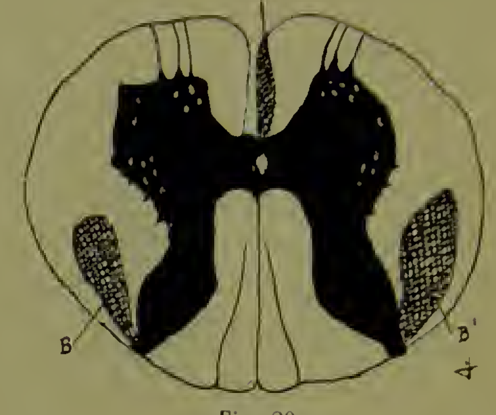


Fig. 20.

Coupe d'une moelle (région cervicale) dans laquelle il n'existe de faisceau pyramidal direct A que d'un seul côté. — On remarquera que le faisceau pyramidal croisé B' est notablement plus gros que son congénère B, comme s'il contenait, de plus que celui-ci, les fibres qui auraient dû se trouver dans le faisceau pyramidal direct manquant. (D'après M. Flechsig.)

En outre de ces variations du faisceau pyramidal chez l'*homme*, il est intéressant d'étudier celles qui s'observent dans la *série animale* : c'est ce qu'a fait entre autres M. Bechterew, auquel j'emprunterai quelques-uns des renseignements contenus dans son récent travail.

Au point de vue de l'époque du développement, il y a des différences capitales. Vous verrez, Messieurs, que chez l'homme, le faisceau pyramidal n'atteint son complet développement qu'après la naissance; chez certains animaux, le cobaye par exemple, ce faisceau est entièrement développé à la naissance : il en est de même pour les autres animaux dont les petits sont susceptibles de courir librement dès qu'ils viennent au monde. Il y a là un curieux rapprochement à faire avec l'état d'impuissance presque absolue dans lequel se trouvent, lorsqu'ils voient le jour, les petits des mammifères supérieurs et de l'homme, dont le faisceau pyramidal n'a pas encore acquis son développement parfait.

Il y aurait aussi, au point de vue du volume du faisceau pyramidal, à tenir compte des mouvements dont les animaux sont capables. Chez ceux dont les membres ne jouissent que de mou-

vements à peine différenciés, tels que la baleine ou l'éléphant, le faisceau pyramidal manquerait presque entièrement. Au contraire, dans les espèces dont les membres sont susceptibles de mouvements variés et délicats, comme chez l'homme ou le singe, le faisceau pyramidal atteint tout son développement.

Enfin il faut signaler également des différences au point de vue de la division du faisceau direct et croisé : c'est ainsi, par exemple, que le chien et le chat n'auraient pas de faisceau pyramidal direct, et que chez d'autres animaux tels que le rat blanc, le faisceau pyramidal passe dans le segment antérieur du cordon postérieur. Ces faits sont intéressants à connaître, car ils vous montrent, Messieurs, qu'on ne saurait *a priori* appliquer d'une façon absolue à l'homme les conclusions obtenues par l'étude des dégénérations dans la moelle de certains animaux.

Maintenant que vous connaissez, Messieurs, la situation et le trajet du faisceau pyramidal et de ses deux divisions, nous pouvons aborder l'exposé des généralités qui se rapportent à son étude.

Son *développement* présente un intérêt particulier, car il se fait à une époque tout à fait tardive. C'est ainsi que, chez les embryons humains n'ayant que 12 centimètres, le système pyramidal fait entièrement défaut, alors que les autres faisceaux médullaires existent déjà d'une façon plus ou moins distincte.

Les auteurs qui se sont occupés de cette question admettent que la formation des fibres des faisceaux pyramidaux a lieu très vraisemblablement vers la moitié ou la fin du cinquième mois fœtal. Mais veuillez noter que ces fibres ne reçoivent guère leur revêtement de myéline qu'à la fin du neuvième mois. Ce dernier fait a, au point de vue anatomique, une importance considérable, car c'est en le mettant à profit que M. Flechsig a pu étudier avec une précision jusqu'alors inconnue le trajet de ce faisceau. Vous savez en effet, Messieurs, que l'acide osmique jouit de la propriété de colorer en noir la myéline, or, dans une moelle de fœtus, les parties qui restent blanches ou grises sont celles dans lesquelles la myéline ne s'est pas encore développée : M. Flechsig a donc pu suivre ainsi dans ses diverses étapes, grâce à des différences de coloration, le développement des divers faisceaux de la moelle.

Les faisceaux pyramidaux sont essentiellement constitués par des fibres parallèles à l'axe de la moelle; celles-ci ont une longueur considérable, puisque certaines d'entre elles s'étendent de l'écorce

cérébrale à la partie inférieure de la moelle lombaire. Ces fibres émettent d'ailleurs, comme celles des cordons postérieurs, un grand nombre de *collatérales* (Golgi, Ramon y Cajal, Kölliker, etc.). Ces collatérales, d'après M. von Lenhossek, ne se porteraient pas, comme on serait tenté de le croire, et comme le pensent la plupart des auteurs, dans les cornes antérieures, mais bien dans les cornes postérieures. Là elles se diviseraient en arborisations, de telle sorte qu'elles ne seraient en connexion avec les cellules des cornes antérieures sur lesquelles elles agissent, que par l'intermédiaire d'autres cellules interposées. Il est nécessaire de vous rappeler ici que les faisceaux pyramidaux ne forment pas une masse absolument compacte et qu'au milieu des fibres qui les constituent il s'en glisse d'autres, qui, étant d'origine différente, se trouvent respectées dans les cas de dégénération secondaire descendante ou de lésion systématique du faisceau pyramidal.

Quant aux *connexions* de ces fibres, j'ai déjà eu l'occasion, Messieurs, de vous entretenir de leur origine dans l'écorce cérébrale; il me reste à vous parler de leur *terminaison* dans la moelle.

Cette partie de leur trajet est certainement une des moins connues. D'après l'opinion la plus généralement adoptée, les connexions relevées pour chacun de ces faisceaux seraient les suivantes :

Pour le *faisceau pyramidal croisé*, elles s'établiraient avec les cellules des cornes antérieures, avec les parties latérales de la substance grise, avec le FPyC du côté opposé.

Pour le *faisceau pyramidal direct* elles auraient lieu avec les cellules des cornes antérieures, avec la partie interne de la substance grise de la corne antérieure et avec le FPyC du côté opposé.

Au fond, je dois bien vous l'avouer, rien de tout cela ne semble établi d'une manière irréfutable, et notamment, comme vous venez de le voir, cette connexion directe des fibres du faisceau pyramidal avec les cellules des cornes antérieures est loin d'être objectivement démontrée.

Le mode d'action intime de ce faisceau pyramidal n'est guère mieux connu. Certes, nous savons que c'est là par excellence le *faisceau de la motilité volontaire*, mais comment, nous l'ignorons entièrement.

L'influx nerveux qui parcourt les fibres pyramidales jouit-il par rapport aux cellules de la moelle de propriétés excito-motrices ou inhibitoires? Les deux opinions peuvent se soutenir. Nous revien-

drons sur ce sujet à propos de la contracture qui accompagne la dégénérescence secondaire de ce faisceau. Avant de terminer, je veux vous citer pour mémoire une assertion de M. Hómen, d'après laquelle la lésion isolée du FPyD amènerait un degré plus prononcé de paralysie que celle de FPyC ; la paralysie siégerait d'ailleurs du côté opposé au faisceau lésé. Suivant M. Gowers, au contraire, le FPyD serait surtout destiné à la motilité des membres supérieurs. Vous voyez, Messieurs, que l'accord n'est pas encore près de se faire sur cette question si intéressante de l'action des deux branches du faisceau pyramidal.

DEUXIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION SECONDAIRE DU FAISCEAU PYRAMIDAL

HISTORIQUE : Cruveilhier, Türck, Charcot, Vulpian, Leyden, Cornil, etc... ; Mémoire de Bouchard (1866) ; Thèse de Brissaud (1880).

Conditions dans lesquelles se produit la dégénération secondaire de ce faisceau. — Signes cliniques de cette dégénération : phénomènes spasmodiques, exagération des réflexes tendineux, contracture, mode de production de ces phénomènes ; Théories à ce sujet.

Dégénération bilatérale des faisceaux pyramidaux consécutive à un foyer cérébral unilatéral. Travaux de Pitres, de Dignat. Variabilité des territoires dégénérés. Théories proposées pour l'explication de ces faits.

Concomitance de la dégénératiou secondaire du faisceau pyramidal avec une *amyotrophie*. — Constatation de faits de ce genre par de nombreux observateurs ; leur explication a donné lieu à différentes théories.

MESSIEURS,

Dans la précédente Leçon, je vous ai exposé avec quelques détails les principaux points de l'Anatomie du Faisceau Pyramidal. Nous pouvons maintenant aborder l'étude des *dégénérations de ce faisceau consécutives aux lésions cérébrales.* Bien entendu nous ne nous occuperons ici que de ce qui a trait à la partie du faisceau pyramidal contenue dans la Moelle.

Vous n'ignorez pas, Messieurs, que la connaissance de ces dégénérations remonte à un bon nombre d'années. Cruveilhier avait déjà remarqué l'atrophie d'une des Pyramides dans certains cas d'hémiplégie, mais n'avait pu suivre plus loin cette atrophie. C'est à Türck (1851-1855) que revient l'honneur d'avoir décrit le premier, et d'une façon remarquable, la dégénération du faisceau pyramidal dans la moelle. Quelques années plus tard, ces recherches étaient confirmées et étendues par celles de MM. Charcot, Vulpian, Leyden, Cor-

nil, etc...; enfin, en 1866, paraissait le Mémoire fondamental de M. Ch. Bouchard qui, comme vous le savez, marque une époque dans l'Histoire des Dégénérations Secondaires C'est qu'en effet après cet effort survint pour un certain nombre d'années une période stationnaire; en 1880, un nouveau pas en avant fut effectué par la Thèse Inaugurale de M. Brissaud; ce travail actuellement encore peut être considéré comme l'exposé le plus complet et le plus suggestif de la question qui nous occupe aujourd'hui.

Les conditions que doit remplir une lésion cérébrale pour déterminer une dégénération secondaire du faisceau pyramidal dans la moelle sont diverses : il faut en effet que cette lésion porte *sur un point quelconque du trajet des fibres pyramidales*, il faut en outre qu'elle soit *destructive*. Vous savez dans quelles parties du cerveau devra siéger la lésion pour satisfaire à la première de ces conditions : soit à l'origine même des fibres pyramidales, dans une des *circonvolutions* dites *centrales* ou *circumrolandiques*, soit sur le parcours de ces fibres dans le *centre ovale*, soit enfin dans cette portion de la *capsule interne* occupant les deux tiers antérieurs du segment postérieur qui est le lieu du passage de notre faisceau. — Quant à la seconde condition : être destructive, elle mérite d'être expliquée. En effet, il ne faudrait pas vous attendre à trouver une dégénération secondaire de la moelle dans les cas où il n'y aurait eu par exemple qu'une compression des fibres pyramidales, comme cela a lieu pour les tumeurs cérébrales ; de même les lésions méningées, lorsqu'elles restent superficielles ne s'accompagnent pas de dégénération secondaire. A ce propos j'ajoute qu'une certaine divergence s'est montrée entre les auteurs sur la question de savoir si l'ablation de la substance grise des circonvolutions suffisait, en dehors de toute lésion de la substance blanche, pour déterminer une dégénération secondaire. Il semble bien qu'on puisse répondre par l'affirmative, mais à la condition que la substance grise soit lésée dans une assez grande profondeur; c'est du reste dans les couches les moins superficielles de l'écorce grise que siègent les grandes cellules qui paraissent être l'origine ou tout au moins l'une des origines des fibres du faisceau pyramidal.

Que se passe-t-il donc quand les deux conditions dont nous venons de parler sont accomplies ? — Le centre trophique des fibres pyramidales siégeant dans l'écorce, le bout phériphérique intramédullaire de ces fibres va dégénérer, suivant la loi de Waller. Le cylindre

axe sera détruit, la gaine de myéline frappée de nécrose subira l'involution ordinaire, et pendant la période assez longue de sa résorption on constatera, au niveau des fibres en voie de dégénération, une abondance plus ou moins marquée de corps granuleux. En même temps, ou peu après, survient la prolifération de la névroglie. S'agit-il là, comme l'ont prétendu quelques auteurs, d'une inflammation du tissu névroglique par propagation de l'inflammation portant sur les fibres du faisceau pyramidal; ou bien, comme l'a soutenu M. Bouchard, n'est-ce qu'une prolifération simple de la névroglie venant boucher les vides produits par la disparition de ces fibres? — Je me sens, pour ma part, très porté à accepter la seconde de ces opinions.

Combien de temps après la production de la lésion cérébrale voit-on les premiers indices de la dégénération secondaire se manifester? — C'est encore à M. Bouchard que nous emprunterons la réponse à cette question. — D'après cet auteur, les premiers vestiges de la dégénération descendante seraient anatomiquement constatables vers le sixième jour. — A l'examen clinique, ces indices se montreraient d'une façon beaucoup plus précoce : c'est ainsi que M. Pitres a vu le phénomène du pied se manifester vingt heures et même dix heures après le début de l'hémiplégie ; cependant; dans la majorité des cas, la présence de la dégénération descendante ne peut guère être affirmée avec quelque certitude qu'à la fin du septénaire qui suit l'apparition de la lésion cérébrale, et j'aurai l'occasion de vous dire que la présence du phénomène du pied ou l'augmentation des réflexes tendineux aussitôt après le début de l'hémiplégie ne sont pas toujours un signe de dégénération secondaire.

Je n'entrerai pas de nouveau ici dans la description détaillée des territoires dégénérés; je devrais vous répéter point par point tout ce que je vous ai dit à propos de l'Anatomie du Faisceau Pyramidal; qu'il me suffise de mettre sous vos yeux différentes coupes de la moelle chez des hémiplégiques par lésion d'un des hémisphères cérébraux (voir fig. 21, 22, 23, 24, 25).

Nous avons vu, Messieurs, du moins dans leur ensemble, quels étaient au point de vue Anatomique les caractères de la dégénération secondaire de cause cérébrale; ceux qui la distinguent au point de vue Clinique méritent d'appeler également votre attention.

La Paralysie (monoplégie ou hémiplégie) n'est que l'effet direct de la lésion cérébrale et ne prouve donc rien quant à la dégénération

secondaire. La véritable marque de celle-ci, ne l'oubliez pas, Messieurs, c'est uniquement l'*état spasmodique*.

Cet état spasmodique ne se montrera d'ailleurs pas avec un aspect



Fig. 21.

Coupe du bulbe à sa partie inférieure. A Dégénération de la pyramide du côté gauche dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale. La zone blanche est sclérosée.

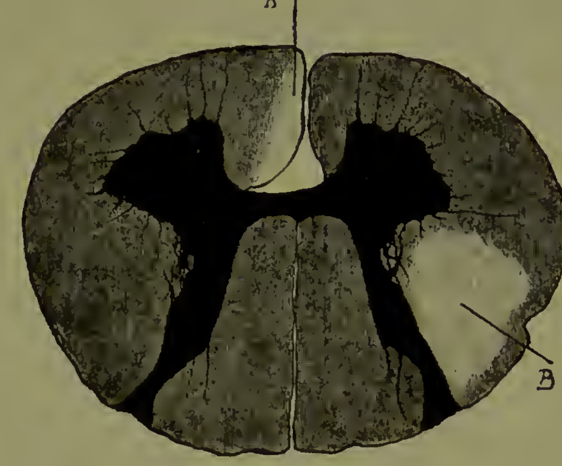


Fig. 22.

Dégénération secondaire du faisceau pyramidal direct A et du faisceau pyramidal croisé B dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale (moelle cervicale).

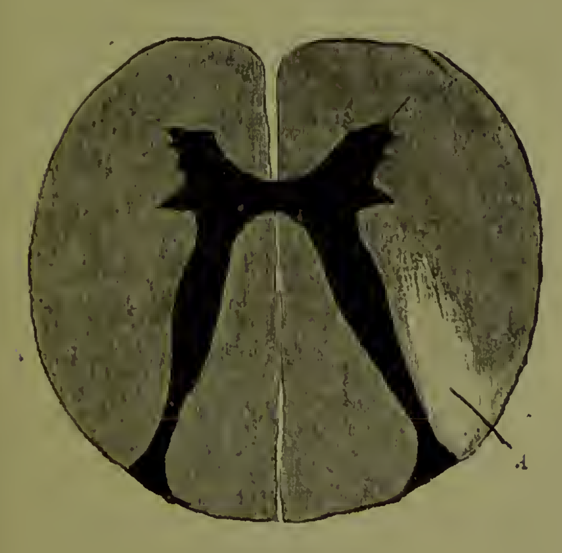


Fig. 23.

Dégénération secondaire du faisceau pyramidal croisé dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale. (Moelle dorsale à un niveau où le faisceau pyramidal direct n'existe déjà plus.)



Fig. 24.

Dégénération secondaire du faisceau pyramidal croisé A dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale (moelle lombaire).

toujours identique : tantôt il sera énorme, et vous vous trouverez en présence d'une *Contracture* ayant atteint un degré très prononcé : tantôt aucun indice extérieur ne vous renseignera sur l'existence de cet état spasmodique, il vous faudra le chercher vous-mêmes de

propos délibéré; dans le second terme de cette alternative, vous aurez affaire à ces malades que M. Brissaud a fort justement déclarés « *en imminence de contracture* », et qui sont véritablement en état de contracture latente.

Vous connaissez trop, Messieurs, pour que j'aie besoin de vous le décrire à nouveau, l'aspect des hémiplégiques atteints de contracture; vous savez que pour le membre supérieur la position la plus ordinaire est la *flexion avec pronation*, pour le membre inférieur

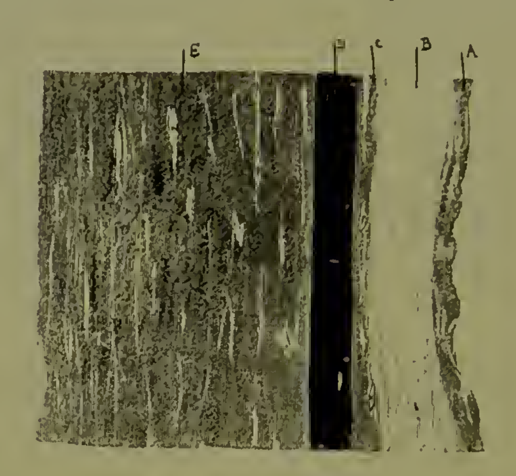


Fig. 25.

Coupe ongitudinale et frontale de la moitié droite de la moelle dans un cas d'hémiplégie par lésion cérébrale. La coupe a porté environ à l'union des deux tiers antérieurs de la corne postérieure avec son tiers postérieur. — A, zone saine représentant les fibres du *faisceau cérébelleux direct*; B, zone dégénérée constituée par le *faisceau pyramidal croisé*; C, zone saine formée par les fibres longitudinales qui montent le long du bord externe de la corne postérieure et se rattachent au système de la *couche limitante latérale*: D, corne postérieure saine; E, cordon postérieur sain.

l'*extension avec adduction*. L'attitude de ces malades est tellement caractéristique, qu'il n'est pas un de vous qui ne soit en état de faire ce diagnostic à distance, en se promenant dans la rue. — Quant aux malades qui sont en imminence de contracture, les seuls moyens que vous ayez de déceler celle-ci consistent dans la recherche du phénomène du pied et des divers réflexes tendineux. Ces derniers présentent en effet une exagération manifeste, et, comme l'a montré M. Brissaud, non seulement la contraction est plus forte, mais encore le *temps perdu* est moindre qu'à l'état normal (38 millièmes de seconde au lieu de 45 millièmes); parfois aussi cette hyperexcitabilité se manifeste par des secousses multiples consécutives à une percussion unique du tendon. — Que cette exagération des réflexes tendineux indique très souvent une tendance plus ou moins marquée à la contracture, cela est hors de doute, mais il ne faudrait pas croire, Messieurs, que telle soit tou-

jours et en tout cas la signification de ce phénomène. Vous aurez en effet plus d'une fois l'occasion de voir des apoplectiques présenter quelques heures après l'attaque une exagération marquée des ré-

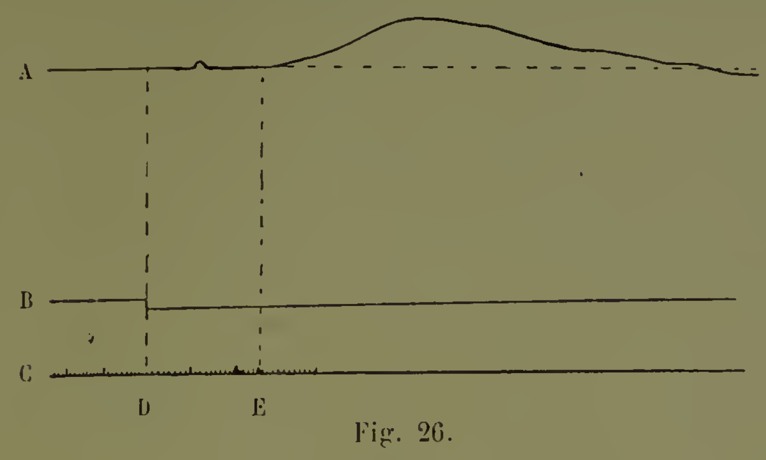


Fig. 26.

Tracé du réflexe rotulien pris sur la cuisse du côté non paralysé, dans un cas d'hémiplégie avec dégénération secondaire. — A. ligne myographique; B, ligne sur laquelle est marqué le signal annonçant le moment où a eu lieu la percussion; C, ligne chronographique; DE, intervalle de temps qui s'est écoulé entre le moment où a eu lieu la percussion et celui où la contraction a commencé = *Temps Réflexe*. — Dans ce cas le Temps Réflexe était de 40/1000 de seconde (avec la correction, 32/1000), c'est-à-dire déjà un peu moindre qu'à l'état normal : ce qui montre que dans l'hémiplégie le membre du côté « sain » présente lui aussi une tendance spasmodique. (D'après M. Brissaud.)

flexes tendineux d'un côté du corps ou des deux côtés, sans qu'à la suite survienne la moindre paralysie et à plus forte raison la moindre contracture ; il ne faudrait donc pas attacher une importance

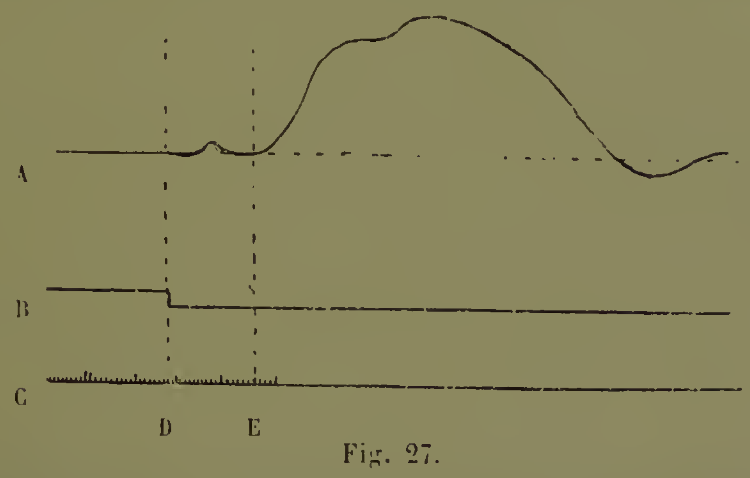


Fig. 27.

Tracé du réflexe rotulien pris sur la cuisse du côté paralysé et contracturé, dans le même cas d'hémiplégie avec dégénération secondaire. — Mêmes lettres que dans la figure 26. — On remarquera qu'ici la longueur du Temps Réflexe DE est beaucoup moindre ; elle n'était que de 36/1000 de seconde (avec la correction, 28/1000). (D'après M. Brissaud.)

extrême à cette exagération des réflexes, lorsqu'on la constate dans les premiers jours qui suivent l'attaque d'hémiplégie. Cette exagération n'a de valeur réelle comme indicatrice de la dégénération secondaire que lorsqu'un certain temps déjà s'est écoulé.

Quel est le mécanisme par lequel se produit la contracture dans la dégénération secondaire du faisceau pyramidal? — Je suis bien obligé, Messieurs, de traiter cette question devant vous, quoique, en réalité, je ne puisse pas vous apprendre grand'chose à cet égard.

Vous connaissez les Théories très diverses qui ont été proposées de maints côtés. Follin était d'avis que les déformations que l'on constate chez les hémiplégiques anciens sont dues à des rétractions des muscles et des parties molles. Certes, le fait est exact, ces rétractions existent, mais il ne s'agit là que d'un phénomène concomitant par rapport à la contracture, et nullement causal. — Pour M. Hitzig, la contracture serait due à ce que les impulsions motrices du côté sain, en se répandant aussi du côté paralysé, amèneraient comme par une série ininterrompue de mouvements associés la contracture des membres de ce côté. Cette explication ne manque ni d'ingéniosité ni d'une certaine vraisemblance, mais semble par trop exclusive. Le courant d'opinion le plus marqué est celui qu'adoptait déjà dans sa thèse d'agrégation M. Straus (1875) et d'après lequel la contracture ne serait que l'*exagération du tonus musculaire*.

Il est en effet certain que la contracture des hémiplégiques n'est due qu'à une contraction permanente des muscles, et M. Brissaud en a dans sa thèse donné une démonstration fort élégante. Prenant un membre contracturé, il lui a fait l'application de la bande d'Esmarch, anémiant ainsi les parties molles et les muscles, et mettant par conséquent ceux-ci dans l'incapacité de se contracter: au bout de 5 à 20 minutes la contracture cessait et le membre prenait toutes les attitudes qu'on lui imprimait. D'après M. Brissaud, la contracture ne serait donc pas autre chose qu'une *activité musculaire permanente*; la moelle atteinte de dégénération secondaire du faisceau pyramidal se trouverait, suivant l'expression de M. Charcot, « dans un état de strychnisme spontané ».

Pour M. Vulpian, la contracture serait due, non seulement à l'activité exagérée de la moelle par suite de la disparition des fibres du faisceau pyramidal, mais encore et surtout à l'irritation qu'entretient dans les centres médullaires, pendant une série d'années, la sclérose consécutive à la dégénération de ce faisceau.

Il est certain, Messieurs, que nous ne pourrons arriver à la compréhension exacte du rôle de la dégénération du faisceau pyramidal dans la production de la contracture, que lorsque nous aurons une connaissance plus précise des fonctions de ce faisceau.

Comme je vous le disais dans la précédente Leçon, on est loin d'être d'accord sur le mécanisme même par lequel ces fibres agissent. Sont-ce des fibres *directement motrices*, dont l'excitation amène comme conséquence immédiate la contraction d'une ou de plusieurs fibres musculaires? Cette manière de voir est bien peu vraisemblable. Nous savons en effet que ces fibres ne se continuent pas directement avec les nerfs périphériques, et qu'au contraire entre ces derniers et celles-ci se trouvent intercalées les cellules de la substance grise médullaire. Il semble donc avéré que *le faisceau pyramidal n'a d'action que sur la substance grise de la moelle.*

Cette action est-elle, comme le veulent la plupart des auteurs, une action *excito-motrice*? Pour vous faire aisément comprendre cette manière de voir, je ne sais rien de mieux que de vous citer l'ingénieuse comparaison dont se sert M. Charcot en ses Cours. Vous connaissez, Messieurs, dans son ensemble, le mécanisme des boîtes à musique; vous savez qu'il suffit de pousser tel ou tel bouton correspondant à l'un des airs indiqués sur le couvercle, pour que le mouvement d'horlogerie entraîne le cylindre porte-pointes, et que l'instrument se mette immédiatement à jouer cet air. Eh bien, dans l'organisme animal la moelle ne serait autre chose que la boîte à musique dont je viens de vous parler. Grâce à l'éducation, grâce aux mémoires locales et spéciales dont elle est douée, chaque partie de la moelle se trouve préposée à exécuter tel ou tel mouvement, on pourrait dire à jouer tel ou tel air. — Voulez-vous marcher : votre faisceau pyramidal opère dans la moelle le « déclenchement » nécessaire pour mettre en action les centres de la marche, et voilà que vos jambes exécutent les mouvements nécessaires, sous le contrôle, bien entendu, des centres supérieurs qui veillent à la direction, à la conservation de l'équilibre, etc.... — En un mot, c'est l'*excitation motrice* apportée par les fibres pyramidales dans les centres de la substance grise qui a déterminé le mouvement, mais ce ne sont pas ces fibres qui l'ont exécuté. Si l'on admet cette théorie fort séduisante d'ailleurs, on se trouve donc conduit à considérer la contracture des hémiplégiques comme le résultat de l'excitation permanente que provoque dans la substance grise la sclérose du faisceau pyramidal consécutive à la dégénération de ce faisceau.

Cette opinion a été accueillie avec une très réelle faveur, et j'ai déjà eu l'occasion de vous dire que M. Vulpian, entre autres, lui

avait prêté l'appui de son autorité. — Il me semble cependant bien difficile de m'y ranger, car je ne saurais guère m'expliquer qu'un processus scléreux dont la période active est en somme assez limitée, et dont par conséquent l'effet inflammatoire ne peut être que temporaire, produise une contracture permanente durant jusqu'à la mort du sujet. En outre, je ne peux comprendre que cette même contracture puisse se montrer dans les cas de tabes dorsal spasmodique, alors qu'il y a, non pas dégénération, mais défaut de développement du faisceau pyramidal, et qu'il n'existe, par suite, rien qui rappelle le processus scléreux de la dégénération secondaire.

N'y aurait-il pas lieu de se demander plutôt si le rôle du faisceau pyramidal ne serait pas *un rôle d'arrêt*, analogue, toutes proportions gardées, à celui du pneumogastrique sur le cœur? — Dans cette seconde manière d'envisager les choses, la substance grise médullaire serait encore la véritable machine motrice, mais une machine motrice toujours sous pression, toujours apte à fonctionner (et à l'appui de ce que j'avance, Messieurs, ne pourrait-on pas invoquer la rapidité, la brusquerie avec lesquelles se font les différents réflexes?). Le faisceau pyramidal aurait pour mission de servir de frein à cette machine, d'empêcher son fonctionnement intempestif et incessant. Si la volonté intervient pour suspendre temporairement cette action inhibitrice dans les fibres de ce faisceau qui correspondent aux centres de la substance grise préposés à la contraction de tel ou tel muscle, aussitôt ces muscles se contractent pour l'exécution du mouvement qui a été désiré. Si au contraire cette action inhibitrice est suspendue d'une façon permanente, par suite de la destruction des fibres du faisceau pyramidal, la machine privée de son frein fonctionne indéfiniment, la contraction musculaire due à ce fonctionnement est comme lui ininterrompue, la contracture survient et persiste. — Ce n'est là, Messieurs, qu'une pure hypothèse, je me hâte de vous le rappeler, mais une hypothèse qui me semble d'accord avec les données de la Clinique, c'est à ce titre surtout que j'ai cru devoir vous l'exposer ici.

Nous avons jusqu'à présent, Messieurs, envisagé les faits dans leur plus grande simplicité; il n'est pas rare cependant qu'ils se présentent avec un aspect un peu plus compliqué. J'aurai surtout en vue les cas dans lesquels (A) la dégénération secondaire consécutive à un foyer cérébral occupe le faisceau pyramidal des deux côtés dans la moelle, et (B) ceux dans lesquels la dégénération secondaire s'ac

compagne d'un degré plus ou moins marqué d'atrophie musculaire.

A. *Dégénération bilatérale des faisceaux pyramidaux consécutive à un foyer cérébral unilatéral.* — C'est, suivant toute apparence, Westphal qui aurait le premier eu l'attention attirée sur des faits de ce genre, car en 1875 il fit remarquer que dans certains cas d'hémiplégie la jambe du côté sain présente le clonus du pied. — En 1878, M. Dejerine faisait la même remarque, et l'année suivante M. Brissaud insistait dans sa thèse sur la rétraction des deux



Fig. 28.

Femme hémiplégique du côté droit chez laquelle est survenue une contracture en flexion non seulement de la jambe droite, mais aussi de celle du côté « sain ». (D'après M. Brissaud.)

jambes que l'on voit parfois se produire chez les hémiplégiques. Il est juste cependant de déclarer que l'étude de cette question appartient tout particulièrement à M. Pitres, soit au point de vue Anatomique par ses travaux personnels (1882-1885), soit au point de vue Clinique par les recherches qu'il inspira en 1883-1884 à son élève M. Dignat. C'est à ces deux derniers auteurs que j'emprunterai de nombreux documents sur cette intéressante question.

Voyons tout d'abord ce que nous apprend l'observation clinique. Prenons un hémiplégique atteint de contracture secondairement

à la dégénération du faisceau pyramidal. Vous savez, Messieurs, quelle sera l'attitude des membres du côté correspondant à cette dégénération : le supérieur sera fixé en flexion et en pronation, l'inférieur en extension et en adduction ; l'un et l'autre présenteront une exagération considérable des réflexes tendineux. Voilà pour le côté malade. Mais il ne faudrait pas croire que le côté « sain » soit aussi indemne qu'on pourrait le supposer *a priori*. Loin de là. — M. Dignat a montré en effet que, si l'on examine avec soin l'état des membres du côté « sain », on constate que pour le *membre inférieur* la force musculaire est amoindrie d'environ 50 pour 100, et cela d'autant plus que l'époque de cet examen est plus rapprochée de celle du début de l'hémiplégie. En plus ce côté présente des signes évidents d'impotence fonctionnelle, par une sorte de perte de la mémoire de coordination des mouvements du membre « sain » ; c'est ainsi que souvent les mouvements de la marche sont de ce côté très difficiles ou impossibles, bien que la force musculaire soit très suffisante pour les exécuter. — En outre, on constate du côté « sain » une exagération manifeste des réflexes rotuliens (déjà signalée par M. Brissaud), et quelquefois aussi le phénomène du pied. Enfin, dans un degré plus accentué encore, on voit, comme l'a fait remarquer M. Brissaud, des hémiplégiques présenter une *contracture des deux jambes.*

Si l'on examine la manière dont se comporte le *membre supérieur du côté sain*, on s'aperçoit qu'il en est de lui à peu près comme du membre inférieur du même côté. Jamais il n'est raidi par une contracture, jamais il ne présente le clonus de la main ; cependant les réflexes tendineux peuvent s'y montrer plus ou moins exagérés. Quant à la force musculaire, elle y est amoindrie d'environ 58 pour 100 (Dignat), et cet amoindrissement est d'autant plus marqué qu'on est plus près du début de l'hémiplégie. — M. Friedländer a fait à ce sujet une remarque intéressante en comparant l'un à l'autre les deux membres supérieurs. D'après ses recherches, dans l'hémiplégie droite, la diminution de la force du membre supérieur gauche serait plus grande que celle du membre supérieur droit dans l'hémiplégie gauche.

Voilà, pour le côté *clinique*, comment se traduit cette participation des membres du côté « sain » ; la raison *anatomique* de ce phénomène va nous être fournie par les investigations de M. Pitres. Cet auteur a rassemblé dix cas de dégénération des deux faisceaux

pyramidaux croisés, consécutivement à un foyer unilatéral dans le cerveau. Je vous demanderai la permission de vous citer les résultats auxquels l'a conduit l'examen minutieux de ces cas. Dans *six* cas, la lésion des deux FPyC était également développée, c'est-à-dire que la dégénération intramédullaire du FPyC du même côté que la lésion cérébrale était aussi marquée que celle du FPyC de l'autre côté; dans ces cas, chaque zone de sclérose s'étendait sur un territoire un peu plus large que lorsque cette zone est unilatérale, mais en revanche cette sclérose était peu intense, comme si le nombre des fibres saisies par la sclérose était moindre que lorsque celle-ci est unilatérale.

Dans les *quatre* autres moelles, la sclérose était notablement plus

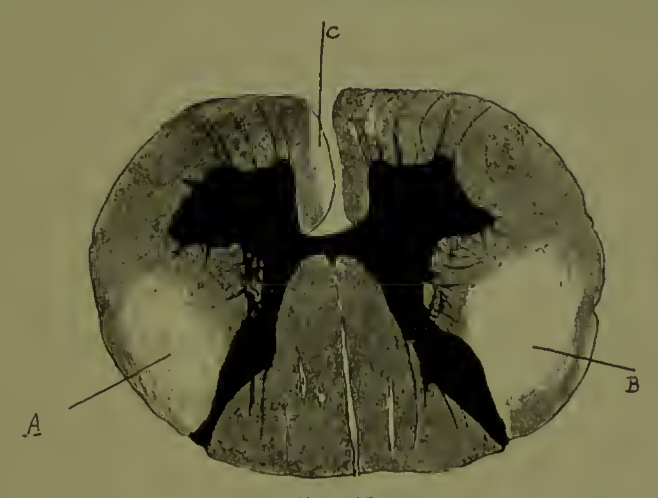


Fig. 29.

Coupe de la moelle (renflement cervical) dans un cas d'hémiplégie par lésion de l'hémisphère gauche. La dégénération secondaire porte sur le faisceau pyramidal direct C, et sur le faisceau pyramidal croisé B, et en outre sur le faisceau pyramidal croisé A du côté sain.

intense dans le FPyC contra-latéral que dans le FPyC colatéral à la lésion cérébrale.

Quant au faisceau pyramidal direct FPyD, voici comment il se comportait pour les *six* premiers cas dont il vient d'être question : Dans *deux* cas, le FPyD était complètement indemne des deux côtés ; — dans le *cinquième* cas, il était inégalement dégénéré en le comparant d'un côté à l'autre ; — enfin, dans le *sixième* cas, ce faisceau n'était dégénéré que d'un seul côté.

Pour les *quatre* moelles dans lesquelles le FPyC colatéral à la lésion cérébrale était moins atteint que le FPyC contra-latéral, *deux* ne présentaient aucune dégénération des FPyD ; — la *troisième* offrait une dégénération bilatérale mais inégale des deux FPyD ; — enfin, dans la *quatrième*, il existait une dégénération

d'un seul FPyD, celui situé du même côté que le FPyC le plus sclérosé.

J'ai tenu, Messieurs, à vous citer par le menu les résultats de ces dix autopsies, parce qu'ils constituent la plus intéressante des illustrations à la question des anomalies dans le mode de distribution des fibres du faisceau pyramidal[1].

Voyons maintenant quelles explications ont été proposées pour ces faits de dégénération bilatérale du FPyC à la suite de lésion d'un seul hémisphère cérébral.

M. Charcot a émis l'opinion que les fibres d'un FPyC se rendaient au FPyC du côté opposé en passant par la commissure antérieure, et qu'ainsi ces fibres pouvaient également dégénérer de l'un et de l'autre côté de la moelle.

Pour M. Hallopeau, le mécanisme des lésions serait différent : d'après lui, au niveau de l'entre-croisement des pyramides, là où les fibres de ces faisceaux sont dans une intrication intime par rapport les unes aux autres, l'inflammation dont est atteint le FPyC qui dégénère se propagerait par contiguïté au FPyC de l'autre côté, et ainsi les fibres de celui-ci seraient également atteintes par le processus dégénératif. Cette théorie, fort ingénieuse d'ailleurs, me semble difficile à accepter, car plus l'anatomie pathologique du système nerveux fait de progrès, et plus on se convainc que les dégénérations secondaires proprement dites ont peu de tendance à créer autour d'elles une inflammation diffuse telle que celle invoquée par M. Hallopeau.

Quant à moi, Messieurs, je me range volontiers à la manière de voir de M. Pitres qui considère ces faits comme une nouvelle preuve de l'extrême irrégularité dans la distribution des faisceaux pyramidaux et de l'étroitesse des connexions qui relient entre eux les faisceaux de l'un et de l'autre côté du corps. Ces connexions pourraient d'ailleurs être affirmées *a priori*, étant donnés les faits de synchronisme et d'association des mouvements que vous connaissez tous chez l'homme sain.

L'existence de ces dégénérations bilatérales du faisceau pyramidal vous permettra désormais de comprendre aisément la genèse des

1. M. Sherrington a observé, chez le chien, et reproduit dans les figures de son Mémoire : On Secondary and Tertiary Degenerations in the spinal cord of the dog (Journ. of Physiology, vol. VI, n° 4) une dégénération des deux faisceaux pyramidaux croisés à la suite de la lésion d'un seul hémisphère.

différents troubles que nous avons vus se manifester du côté « sain » chez les hémiplégiques : diminution de la force musculaire; impotence pour certains mouvements coordonnés; exagération des réflexes tendineux; clonus du pied, etc.

Avant de terminer ce qui a trait à cet épisode dans l'histoire de la dégénération pyramidale, je voudrais vous soumettre encore une remarque. Je vous ai dit, Messieurs, que le membre supérieur du côté « sain » ne présentait jamais de contracture, contrairement à ce qui s'observe assez fréquemment pour le membre inférieur. La raison de ce fait me semble être également d'ordre anatomique. Les membres supérieurs sont faits pour agir surtout individuellement, isolément l'un de l'autre, tandis que dans la station ou la marche, au contraire, qui sont les vraies fonctions des membres inférieurs ces derniers agissent toujours simultanément, synergiquement; il devient donc évident que le mode de distribution bilatérale des faisceaux pyramidaux aux membres supérieurs et aux membres inférieurs ne saurait être le même, d'où les différences que l'on constate dans les phénomènes dus à la dégénération de ces faisceaux.

B. *Concomitance de la dégénération secondaire du faisceau pyramidal avec une amyotrophie.* — J'ai cru devoir, Messieurs, vous entretenir de ces faits bien que leurs relations avec la dégénération secondaire du faisceau pyramidal ne soient pas également reconnues dans les différentes hypothèses émises sur leur nature.

Une chose est certaine, c'est que chez quelques hémiplégiques on voit survenir une atrophie musculaire assez marquée des membres paralysés. Cette amyotrophie est surtout prononcée au niveau des petits muscles de la main, les éminences thénar et hypothénar s'aplatissent, les espaces interosseux se creusent, et, quoiqu'on n'observe pas un degré d'atrophie aussi intense que dans la main dite de Duchenne-Aran, l'aspect de cette extrémité ne laisse pas d'être très caractéristique. Les muscles de l'avant-bras et même ceux du bras ainsi que ceux de la jambe peuvent participer à ce processus. Veuillez noter qu'il s'agit là d'une véritable amyotrophie frappant certains muscles de préférence à d'autres, et gardez-vous de confondre les faits de ce genre avec l'état de macilence musculaire, avec la diminution générale de volume qui s'observe assez souvent dans les membres atteints d'hémiplégie depuis un temps assez long.

Quelle est la raison anatomique de cette atrophie musculaire? Ici, Messieurs, il nous faut enregistrer des opinions fort diverses.

M. Charcot, qui l'un des premiers s'est occupé des faits de ce genre, avait eu dans un cas, bientôt suivi de plusieurs autres, l'occasion de constater qu'il existait une lésion bien caractérisée des cellules des cornes antérieures, et il exprimait l'opinion que cette

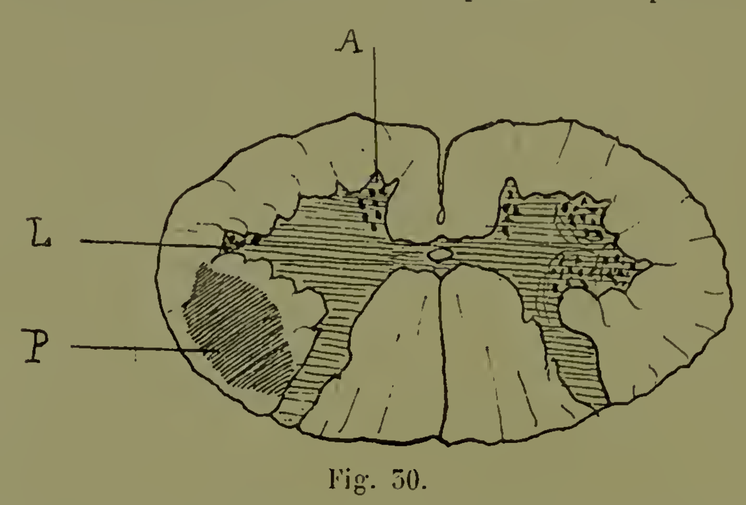


Fig. 30.

Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas d'hémiplégie gauche accompagnée d'amyotrophie. (D'après M. Pitres.) — Dans la corne antérieure du côté gauche (côté de la dégénération du faisceau pyramidal croisé P), quelques cellules du groupe antérieur A et du groupe latéral L sont seules conservées, toutes les autres sont atrophiées.

lésion des cornes antérieures était consécutive à la dégénération des fibres pyramidales et due à ce que l'inflammation de ces fibres se propage à la substance grise. Cette explication était acceptée d'une façon générale, et des faits confirmatifs avaient été publiés par MM. Carrière, Hallopeau, Pierret, Pitres, Brissaud, etc.[1], lorsque, dans ces dernières années, M. Babinski, publiant une autopsie de ce genre, affirma n'avoir constaté aucune lésion des cornes de la moelle, non plus que des nerfs périphériques. Peu après, M. Quincke observait un cas du même genre, et aussi d'autres auteurs, Roth et Muratow, Darkschewitsch, etc. D'autre part, M. Dejerine a trouvé, dans quatre cas d'atrophie des hémiplégiques, une névrite périphérique sans lésion des cornes ou des racines antérieures. Étant donnée la banalité des névrites périphériques, on pourrait, suivant toute vraisemblance, rapprocher ces derniers cas de ceux qui précèdent.

Que faut-il penser de tout cela? Il est une chose certaine, c'est

1. Dans un travail paru pendant la publication de ces leçons, MM. Joffroy et Achard apportent de nouveaux faits et donnent une théorie intéressante de ce phénomène. *Arch. de méd. expérim.*, 1er nov. 1891.

que les dégénérations pyramidales de la moelle produisent, d'une façon à peu près constante, du moins quand elles ont duré un temps suffisant, une diminution marquée dans le volume de la corne antérieure du côté correspondant. MM. Fürstner et Knoblauch ont appelé l'attention sur ces faits, et montré que c'est surtout la corne latérale qui présente au plus haut degré cette diminution de volume. On conçoit donc aisément que dans certaines conditions cette altération de la substance grise puisse aller jusqu'à la lésion des cellules des cornes antérieures décrite par M. Charcot. Les dégénérations « tertiaires » signalées par M. Sherrington et par M. Langley pourraient être à juste titre invoquées à l'appui de cette manière de voir. D'autre part, les résultats obtenus par les auteurs que je vous ai cités, comme n'ayant constaté aucune lésion de la substance grise des cornes antérieures, ne semblent pas devoir être mis en doute. Peut-être ces faits sont-ils, comme le pense M. Borgherini, imputables à une action trophique du cerveau sur l'appareil musculaire. Cette explication se trouve d'ailleurs corroborée par les faits dans lesquels on voit l'atrophie musculaire survenir d'une façon rapide très peu de temps après la production de la lésion cérébrale. Nous sommes ici, il est vrai, dans la pure hypothèse ; mais cette hypothèse n'a rien d'inadmissible si vous voulez bien vous rappeler, Messieurs, les atrophies musculaires, parfois si prononcées, que l'on observe chez certains sujets hystériques, et dont le mécanisme peut, sans trop d'invraisemblance, être rapporté à un trouble trophique d'origine cérébrale.

TROISIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATIONS DESCENDANTES CONSÉCUTIVES AUX LÉSIONS TRANSVERSES DE LA MOELLE

A. — Dans le CORDON ANTÉRO-LATÉRAL : α. *Faisceau pyramidal*, sa dégénération dans le cas de lésion transverse de la moelle est beaucoup plus complète que dans les cas de lésion cérébrale. — Théories proposées pour l'explication de ce fait. — β. *Portion extra-pyramidale du cordon latéral*, fibres du faisceau intermédiaire du cordon latéral. — γ. *Cordon antérieur*, fibres du faisceau marginal. — Nature, trajet et origine de ces fibres : fibres commissurales, cellules commissurales. — Faisceau de dégénération descendante d'origine cérébelleuse (Marchi).

B. — Dans le CORDON POSTÉRIEUR. — Dégénération en virgule de M. Schultze ; faits confirmatifs peu nombreux. Hypothèses sur la nature des fibres frappées par cette dégénération.

MESSIEURS,

Dans la précédente Leçon, nous avons étudié les dégénérations du faisceau pyramidal consécutivement aux lésions cérébrales. Je veux aujourd'hui vous entretenir des dégénérations secondaires qui se produisent lorsque la lésion primordiale siège non plus dans le Cerveau, mais dans la Moelle.

Pour faciliter l'exposé des faits, nous supposerons que nous sommes en présence d'une lésion transverse de la moelle ayant amené une section à peu près complète de cet organe.

Vous savez, Messieurs, qu'à la suite des lésions de ce genre, il se produit le plus souvent une destruction diffuse plus ou moins marquée des éléments anatomiques de la moelle, sur une hauteur variable de 4, 5, 6 millimètres et parfois davantage, suivant le mode d'action de la cause morbifique. Dans cette zone de destruction totale, « zone de dégénération traumatique » de Schieffer-

decker il ne peut être question, bien entendu, de rechercher la façon dont se comporte tel ou tel cordon. C'est plus bas seulement, quand les lésions se sont suffisamment localisées, qu'on peut étudier avec fruit leur distribution.

A. — Cordon antéro-latéral.

Ce cordon étant un composé de fibres centripètes et centrifuges, nous aurons, soit dans le sens descendant, soit dans le sens ascendant, à signaler dans son territoire la dégénération de plusieurs faisceaux distincts.

α. *Faisceau Pyramidal.* — Les fibres de ce faisceau ont (suivant toute vraisemblance) leur centre trophique dans l'écorce cérébrale : il est donc de toute évidence que si, pour une raison quelconque, elles se trouvent sectionnées en un point de leur parcours médullaire, la partie située au-dessous du lieu de section sera irrévocablement atteinte de dégénération secondaire. C'est là en somme ce que nous avons déjà constaté, lorsque ces fibres se trouvent interrompues par une lésion dans leur trajet intracérébral. Mais si dans l'un et l'autre cas on observe une dégénération du faisceau pyramidal, il n'en est pas moins vrai que celle-ci se présente avec des caractères spéciaux, suivant le siège cérébral ou médullaire de la lésion qui lui a donné naissance. — M. Bouchard, le premier, a fait remarquer que dans les cas où cette lésion initiale occupait la Moelle, la dégénération secondaire du faisceau pyramidal était notablement plus étendue que lorsqu'elle occupait le Cerveau. Ce fait est d'une exactitude absolue, tous les observateurs l'ont confirmé ; seules les explications qu'on en a données ont varié entre elles. Ces explications peuvent être rattachées à l'une des deux opinions suivantes :

a. L'étendue plus considérable du territoire envahi par la dégénération tient à ce que, en outre des fibres pyramidales, d'autres fibres sont atteintes, qui dépendent de systèmes différents (fibres commissurales de Bouchard reliant en hauteur des points de la substance grise plus ou moins distants) : ces dernières fibres se trouvant intimement mélangées à celles du faisceau pyramidal, la dégénération des unes et des autres se confond et le territoire sclérosé se trouve ainsi élargi.

b. L'étendue plus considérable du territoire envahi tient à ce

que les fibres pyramidales étant dans la moelle réunies en un faisceau beaucoup plus compact que dans le cerveau, elles sont dans celui-ci bien moins souvent lésées en totalité que dans celle-là, et

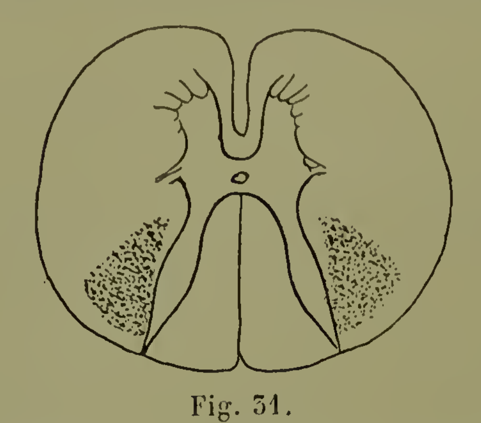


Fig. 31.

Dégénération du faisceau pyramidal croisé à la suite d'une lésion des hémisphères cérébraux (schématique).



Fig. 32.

Dégénération du cordon latéral à la suite d'une lésion transverse de la moelle portant quelques centimètres au-dessus de la région qui fait l'objet de ce dessin (schématique). — On remarquera que l'étendue de la dégénération est notablement plus grande que dans la figure précédente.

par conséquent le territoire dégénéré est dans le premier cas moins étendu que dans le second.

Sans avoir en général un grand penchant pour ces solutions éclectiques, j'avoue, Messieurs, qu'il m'est difficile de ne pas

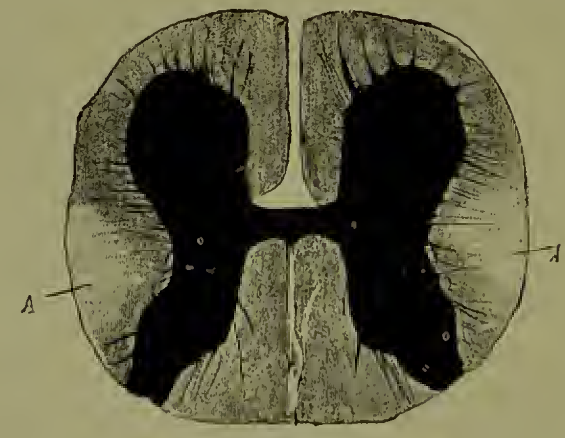


Fig. 33.

Coupe de la moelle (région lombaire) dans un cas de lésion transverse siégeant au niveau de la moelle dorsale. — Dégénération des deux faisceaux pyramidaux croisés (demi-schématique).

admettre que ces deux opinions sont également fondées. J'aurai d'ailleurs tout à l'heure l'occasion de revenir sur le compte des fibres surajoutées à celles du système pyramidal.

Il n'a été jusqu'à présent question que du faisceau pyramidal

dans son ensemble ; est-il nécessaire d'ajouter que la dégénération porte non seulement sur les fibres du *faisceau pyramidal croisé*, mais encore sur celles du *faisceau pyramidal direct*, à la condi-



Fig. 34.

Dégénération descendante du faisceau pyramidal dans la moelle d'un chien après ablation d'un des hémisphères cérébraux. (D'après MM. Singer et Münzer.) — Remarquer combien l'étendue de cette dégénération par lésion cérébrale est différente de celle qui survient (fig. 35) après une lésion transverse de la moelle.

tion, bien entendu, que la lésion transversale de la moelle siège à une hauteur où ces fibres n'ont pas encore disparu.

β. *Portion extrapyramidale du cordon antéro-latéral.* —

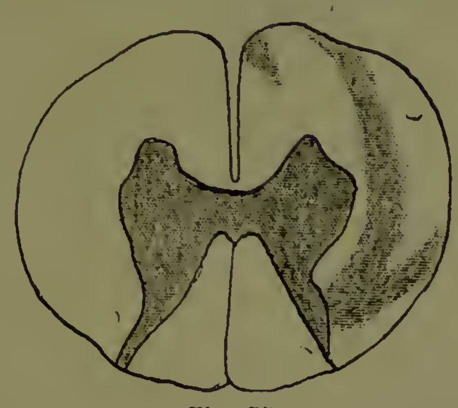


Fig. 35.

Dégénération descendante dans la moelle d'un chien après section du cordon antéro-latéral du même côté dans la région cervicale supérieure. (D'après MM. Singer et Münzer.) — On remarquera deux territoires de dégénération (en pointillé) dans le cordon antéro-latéral droit : le plus petit, situé à l'angle antérieur de la moelle, est le *faisceau sulco-marginal descendant* ; le plus étendu est le *faisceau intermédiaire du cordon latéral*. Les fibres pyramidales sont également comprises dans cette dégénération.

Comme je vous l'ai dit, Messieurs, un certain nombre d'autres systèmes de fibres nerveuses occupent cette portion. Une bonne partie de celles-ci dégénèrent suivant la voie ascendante, d'autres

suivant la voie descendante. Ces dernières sont pour la plupart situées en avant du faisceau pyramidal, dans la partie moyenne du cordon antéro-latéral; ce sont ces fibres dont M. Löwenthal décrit la dégénération descendante sous le nom de *faisceau intermédiaire du cordon latéral*. Elles occupent surtout la partie moyenne du cordon latéral, laissant en dehors la place libre pour le faisceau de Gowers et pour le faisceau Cérebelleux Direct; il semble cependant qu'un certain nombre de fibres aberrantes du faisceau Intermédiaire du Cordon Latéral se mélangent intimement aux fibres des deux faisceaux que je viens de vous nommer. Il est fort probable que quelques fibres de ce système se trouvent aussi dans le territoire du faisceau pyramidal croisé, interposées aux fibres de ce faisceau; on constate, en effet, à ce niveau, l'existence de fibres de calibres fort divers.

γ. *Cordon Antérieur.* — On trouve également dans celui-ci, à la suite des lésions transverses de la moelle, un certain nombre de

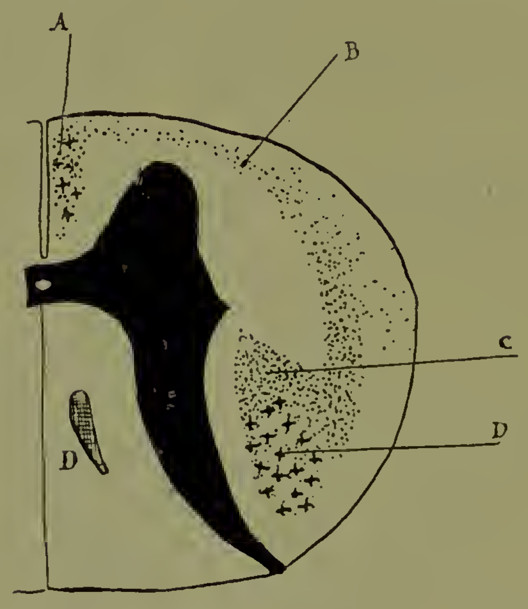


Fig. 56.

Schéma des principales localisations de la dégénération descendante dans les cas de lésions transverses de la moelle (région dorsale). — A, région sulco-marginale dans laquelle on trouve deux espèces de fibres : les unes ++++ = fibres du *faisceau pyramidal direct*; les autres .... = fibres du *système descendant de la zone sulco-marginale*. — B, C. *faisceau intermédiaire du cordon latéral*; un certain nombre de fibres de ce faisceau se retrouvent au voisinage de la périphérie de la moelle intimement mélangées à celles du faisceau de Gowers. — D, Zone du *faisceau pyramidal croisé*, contient deux ordres de fibres : les unes +++ = fibres du *faisceau pyramidal croisé*; les autres .... = fibres du *faisceau intermédiaire du cordon latéral* se trouvent intimement mélangées aux fibres précédentes, mais en plus petit nombre.

fibres atteintes par la dégénération descendante. Contrairement à l'opinion de M. Schiefferdecker, qui pensait qu'il s'agit là de fibres

aberrantes du faisceau pyramidal, il semble prouvé (Flechsig, Singer) qu'elles n'ont rien à faire avec ce faisceau, car elles ne dégénèrent pas à la suite des lésions qui ne portent que sur le Cerveau. C'est là la dégénération du *faisceau marginal* (Löwenthal). Les fibres dégénérées de ce faisceau marginal se trouvent chez l'homme et chez le singe à la partie du cordon antérieur qui borde le sillon antérieur, dans le territoire que j'appellerai : *zone sulco-marginale*. — Pour distinguer ces fibres des autres fibres qui se trouvent dans cette zone, je vous propose de leur donner le nom de *Système descendant de la zone sulco-marginale*.

Mais où vont toutes ces fibres des cordons antérieur et latéral indépendantes du faisceau pyramidal, et surtout d'où viennent-elles? A la première question on peut sans trop s'avancer répondre qu'elles se rendent dans la substance grise médullaire, et très probablement dans les parties antérieure et moyenne de celle-ci ; il semble en outre que le trajet d'un certain nombre de ces fibres soit fort long, car on retrouve les traces de leur dégénération, même dans les parties inférieures de la moelle, et jusqu'à des niveaux où les fibres du faisceau pyramidal direct font défaut. — Quant au lieu d'origine des fibres qui nous occupent, il est bien difficile d'avoir à cet égard une idée précise. Il paraît très probable qu'un certain nombre de ces fibres à dégénération descendante appartiennent au système des *fibres commissurales longitudinales* dont je vous parlais tout à l'heure, qui, nées d'une cellule de la substance grise, retournent à la substance grise située dans un segment inférieur de la moelle, après un trajet plus ou moins long dans le cordon antéro-latéral. Depuis le moment où M. Bouchard émettait son hypothèse sur l'existence de fibres de ce genre, nous avons acquis des preuves directes de leur présence. C'est ainsi, par exemple, que M. Râmon y Cajal, à qui la science est redevable de beaux travaux sur la fine anatomie du Système Nerveux Central, décrit des *cellules commissurales* siégeant, ainsi que M. Golgi l'avait d'ailleurs déjà démontré, dans un grand nombre de points de la Substance Grise. Ces cellules commissurales, plus petites que les cellules motrices, émettent un cylindre-axe qui se porte, à travers la commissure antérieure, dans le cordon antérieur du côté opposé; dans celui-ci il se divise en deux branches, l'une montante, l'autre descendante, qui elles-mêmes émettent vers la substance grise de nombreux ramuscules; ces ramuscules s'y résolvent dans une multitude de fibrilles

qui forment un abondant réseau autour d'une des cellules de la substance grise. L'une et l'autre de ces branches donnent des collatérales pendant leur parcours dans la substance blanche. Après cette description, il est inutile, je pense, d'ajouter que la branche

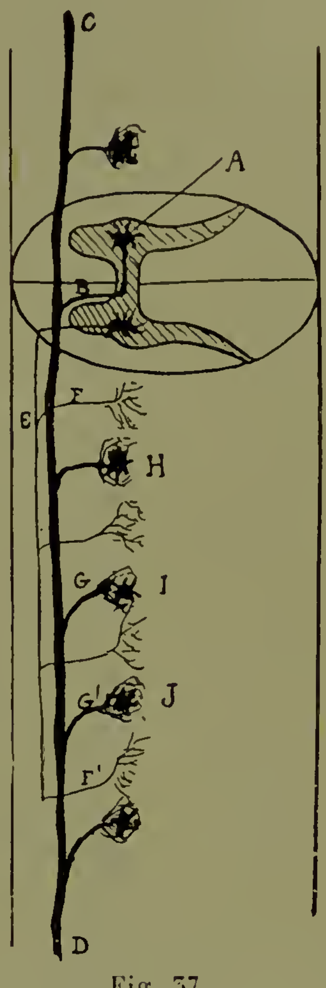


Fig. 37.

Schéma représentant la moelle vue en long et par transparence. — A, cellule commissurale; B, prolongement émis par cette cellule passant par la commissure antérieure et se dédoublant en une branche ascendante BC et une branche descendante BD; G, G', rameaux de la branche descendante se résolvant en ramuscules autour des cellules nerveuses de la substance grise; E, prolongement du même genre que B, mais ne subissant pas l'entre-croisement dans la commissure antérieure; ce prolongement envoie des rameaux FF' analogues aux rameaux GG' du prolongement BD, ces rameaux se résolvent également en ramuscules autour des cellules nerveuses de la substance grise (pour ne pas compliquer le dessin, ces cellules n'ont pas été représentées). (Schéma d'après une figure de M. Ramon y Cajal.)

descendante est atteinte, dans les dégénérations descendantes, lorsque la lésion transverse siège au-dessous de la cellule commissurale qui lui a donné naissance; l'autre branche, au contraire, participe aux dégénérations ascendantes.

Voilà pour une portion de ces fibres, mais il ne semble pas qu'elles rentrent toutes dans cette catégorie. Il convient en tout cas de faire une place, ne fût-ce qu'une place d'attente, à l'opinion récemment

émise par M. Marchi[1]. Cet auteur, ayant fait des extirpations de tout ou partie du cervelet, a étudié les dégénérations consécutives dans les pédoncules cérébelleux. Il a pu ainsi suivre celle qui existait dans le pédoncule cérébelleux inférieur et il a vu, qu'à peu près à la hauteur de l'olive, le faisceau longitudinal postérieur s'unit au ruban de Reil et que tous deux ensemble se portent dans les Cordons Antéro-latéraux ; dans ceux-ci il existait des fibres dégénérées en assez grand

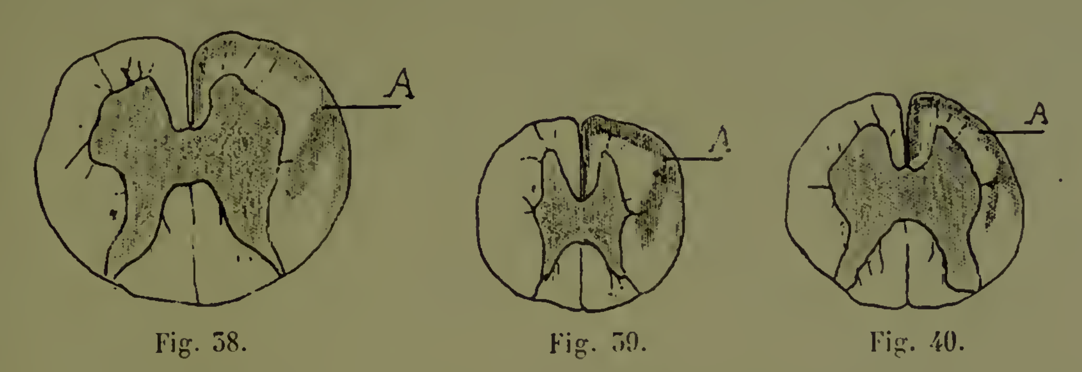


Fig. 38. Fig. 39. Fig. 40.

Coupes de la moelle d'un singe (?) chez qui a eu lieu l'extirpation de la moitié droite du cervelet. (D'après M. Marchi.) — Fig. 38, région lombaire; fig. 39, région dorsale; fig. 40, région cervicale. — On remarquera la zone de dégénération (en pointillé) qui dans les trois figures occupe la périphérie du cordon antéro-latéral, s'avance légèrement dans le territoire du faisceau pyramidal et empiète un peu sur la partie antérieure du faisceau cérébelleux direct. Dans la figure originale, il existe aussi quelques points de dégénération dans les racines antérieures; ces points ont été négligés ici.

nombre, formant un amas notable au-devant du faisceau pyramidal croisé, et se répandant en outre dans les cordons antéro-latéral et antérieur de la moelle avec une prédilection marquée à occuper les parties périphériques de cet organe. Il existerait donc, d'après M. Marchi, dans les faisceaux antéro-latéraux, des fibres dont le centre trophique siégerait dans le cervelet, de sorte qu'en cas de lésion transverse de la moelle, ces fibres seraient atteintes par la dégénération descendante. Leur siège dans la moelle correspond parfaitement aux territoires dont nous venons d'étudier la dégénération sous le nom de *faisceau intermédiaire du cordon latéral*, et de *faisceau sulco-marginal descendant.*

Voilà, Messieurs, pour ce qui concerne les Cordons blancs Antérieur et Antéro-latéral ; mais ne croyez pas que la dégénération descendante consécutive aux lésions transverses de la moelle soit limitée à ces seuls cordons. Elle peut se montrer aussi dans les *Cordons Postérieurs.*

1. Marchi, *Origine e decorso dei peduncoli cerebellari.* (*Rivista sperimentale di Freniatria e Med. leg.*, vol. XVII, p. 367.)

B. — Cordon postérieur.

C'est surtout à M. Schultze que nous devons la connaissance de cette localisation de la dégénération secondaire. Bien que dans son travail (in *Archiv für Psychiatrie*, 1883), cet auteur rappelle que des faits de ce genre ont été précédemment observés par MM. Westphal, Kahler et Pick, Strümpell, il n'en est pas moins vrai que c'est à lui que l'on doit d'avoir appelé l'attention sur cette dégénération. Le cas à propos duquel fut fait ce travail initiateur consistait dans une compression de la moelle avec section complète de la partie moyenne du renflement cervical. Au-dessous de la compression, à une distance d'environ 2 ou 3 centimètres du point où avait porté celle-ci, on constatait une dégénération dans le domaine des Cordons de Burdach, en forme d'une ligne parallèle à la Corne postérieure, commençant à une petite distance de la Commissure postérieure et n'atteignant pas la périphérie de la moelle, dont au contraire elle reste assez éloignée ; en somme, cette dégénération peut, d'après sa



Fig. 41.

Coupe de la moelle (région dorsale supérieure) à 2 centimètres au-dessous d'un foyer de compression siégeant à la partie moyenne du renflement cervical. (D'après M. Schultze.) — A. faisceau pyramidal dégénéré ; B, dégénération en virgule dans les cordons postérieurs. — La figure originale porte l'indication d'une zone de dégénération faible dans les cordons antéro-latéraux. La reproduction de cette zone a été negligée ici.

forme, être très justement désignée sous le nom de *Dégénération en virgule des cordons postérieurs*.

Je dois ajouter, Messieurs, que les cas dans lesquels cette dégénération en virgule a été constatée sont loin d'être fréquents, bien que M. Schultze dise l'avoir, quant à lui, observée trois ou quatre fois. D'autre part, dans un mémoire récent, M. Barbacci[1] reconnait avoir vu à la suite d'une lésion transverse de la moelle une dégéné-

1. O. Barbacci, *Contributo anatomico e sperimentale allo studio delle degenerazioni secondarie*, etc. (*Lo Sperimentale*, 1891, fascic. III et IV, p. 395 et 406.)

ration dans les cordons postérieurs, mais cette dégénération n'avait nullement la forme en virgule. Il s'agissait de fibres disséminées dans toute la largeur des cordons postérieurs ; en descendant, ces fibres se groupaient au voisinage du sillon médian postérieur, et enfin, au niveau du conus, elles occupaient la partie postérieure de ce sillon médian. Cette dégénération pouvait donc être suivie beaucoup plus bas que celle signalée par M. Schultze.

Ce sont là des faits qui méritent, non pas confirmation, car il n'y a aucun doute à leur égard, mais explication. La meilleure serait celle qui indiquerait exactement quel est le faisceau ainsi atteint par la dégénération. Cela, nous ne le savons pas encore : aussi notre incertitude est-elle sans remède. Pour M. Schultze, les fibres dont l'altération produit la dégénération en virgule seraient les branches descendantes des racines postérieures, qui ont leur point d'entrée dans la moelle au niveau de la lésion transverse. A cette hypothèse, M. Tooth objecte, non sans quelque apparence

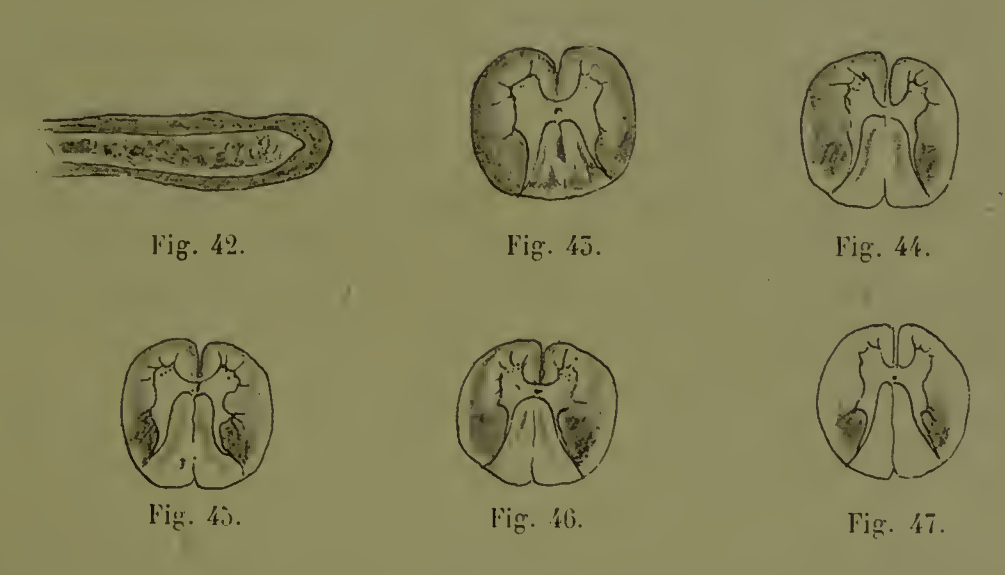


Fig. 42. Fig. 43. Fig. 44.

Fig. 45. Fig. 46. Fig. 47.

Coupes de la moelle dans un cas de fracture du rachis ayant amené un écrasement de la moelle entre la 8e cervicale et la 1re dorsale. (D'après M. Tooth.) — Fig. 42 : Lésion transverse ; l'écrasement est à peu près complet. — Fig. 43 : 1re dorsale ; la plus grande partie des cordons blancs est altérée ; on est là encore dans la zone de dégénération traumatique. — Fig. 44 : 2e dorsale ; dans le cordon antéro-latéral la zone des faisceaux cérébelleux direct et de Gowers est déjà à peu près libre de toute dégénération. Dans le cordon postérieur on voit de la façon la plus nette la « dégénération en virgule » de Schultze. — Fig. 45 : 5e dorsale ; mêmes remarques. — Fig. 46 : 6e dorsale ; la dégénération est nettement localisée au faisceau pyramidal croisé, au faisceau intermédiaire du cordon latéral, au faisceau descendant sulco-marginal et au faisceau pyramidal direct. — Fig. 47 : 7e dorsale ; la dégénération du faisceau pyramidal croisé est toujours très nette, celle du faisceau intermédiaire et surtout celle du faisceau sulco-marginal sont beaucoup moins apparentes.

de raison, que cette dégénération en virgule ne s'observe pas dans les expériences de section des racines postérieures, et que d'ailleurs

cette dégénération, à la suite de lésion transverse de la moelle, s'étend plus bas que l'anatomie ne nous montre les fibres descendantes des racines postérieures. Il s'agirait donc bien plutôt pour M. Tooth d'une dégénération due à la destruction de fibres commissurales. Peut-être, et c'est là de ma part une simple hypothèse, conviendrait-il aussi de tenir compte de l'*état de la substance grise médullaire* et de rechercher, à l'avenir, si cette dégénération en virgule ne s'observe pas à la suite des lésions transverses ayant intéressé plus ou moins complètement la colonne grise de la moelle. Si oui, ce serait un argument nouveau en faveur de la nature commissurale des fibres frappées par cette dégénération.

J'aurai, Messieurs, l'occasion, à propos des lésions du tabes, de vous montrer que, dans cette affection, les fibres qui correspondent au faisceau « en virgule » restent pendant longtemps intactes alors que les autres fibres du cordon postérieur sont plus ou moins altérées.

Quant aux dégénérations secondaires descendantes qui peuvent se produire dans l'intérieur de la **Substance Grise médullaire**, nous sommes actuellement sans aucun renseignement. Il est cependant fort probable que parmi les faisceaux de fibres compris dans son épaisseur, quelques-uns dégénèrent aussi bien dans le sens descendant que dans le sens ascendant; mais tout fait supposer que cette dégénération secondaire ne doit se manifester que sur une très faible hauteur.

QUATRIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION ASCENDANTE CONSÉCUTIVE AUX LÉSIONS DES RACINES

Étude anatomique du *Système centripète intra-médullaire provenant des fibres des racines postérieures.* — Développement de ce système ; origine dans le feuillet externe du blastoderme ; division de la plaque neurale en un segment central destiné à former les *parties motrices* de l'axe médullaire, et en deux segments latéraux destinés à former le système du *grand sympathique* et les *ganglions spinaux.*

Fibres des racines postérieures. — Recherches de Singer et Münzer. — On peut classer ces fibres en trois groupes, suivant la hauteur de la moelle à laquelle elles se terminent. — Leurs noyaux de terminaison.

Dégénération des cordons postérieurs consécutive aux lésions des racines postérieures : expériences de Singer, Tooth et Hartley ; faits cliniques de Kahler, Schultze, etc.

Messieurs,

Avant de commencer l'étude des dégénérations ascendantes de la moelle, il ne sera pas inutile de jeter un coup d'œil d'ensemble sur la disposition anatomique du *système centripète intramédullaire provenant des racines postérieures.*

Pour vous rendre cette description plus facile à saisir, je me trouverai amené à vous dire aussi quelques mots des racines postérieures qui constituent, pour ainsi dire, les affluents de ce système.

Dans le cours de cet exposé, j'aurai à mettre à contribution les travaux des nombreux et distingués Neurologistes ou Anatomistes qui nous ont acquis les notions que nous possédons sur ce sujet, et je vous citerai en première ligne MM. Singer, His, Ramon y Cajal, Edinger, von Lenhossek, Kahler, Lissauer, etc., parmi ceux dont les travaux offrent à cet égard un intérêt tout particulier.

Sans entrer dans les détails fort complexes du développement de l'axe encéphalo-médullaire, permettez-moi, Messieurs, de vous rap-

peler les principaux traits de ce développement qui se trouvent immédiatement applicables au sujet qui nous occupe.

Ainsi que l'a montré M. His, le Système Nerveux tire son origine du *feuillet externe* du blastoderme, dont il constitue tout d'abord un épaississement formant grand axe. Cette *plaque neurale* (*Neuralplatte*) se divise longitudinalement en trois segments, dont l'un *médian*, aux dépens duquel se développera tout le système nerveux central et notamment les *parties motrices* (cellules motrices de la moelle avec leurs prolongements qui formeront les racines antérieures et les nerfs moteurs). De chaque côté de ce segment médian se trouve un *segment latéral*, qui se sépare du segment médian représentant la moelle, et donne naissance aux groupes cellulaires qui vont constituer le *système sympathique* et les *ganglions spinaux*. Plus tard, ceux de ces groupes cellulaires qui forment les ganglions spinaux prennent un aspect en fuseau. De chacune de leurs extrémités part une fibre nerveuse; l'une de ces fibres constitue une *fibre radiculaire postérieure* et se porte vers la moelle, dans laquelle elle penètre et à laquelle par conséquent elle n'appartient que d'une façon secondaire; l'autre fibre, de direction tout opposée, se porte en dehors et constitue une *fibre nerveuse sensitive périphérique*. D'après cette brève description, il vous est aisé, Messieurs, de vous rendre compte d'un fait : c'est que les racines postérieures n'appartiennent nullement à la moelle épinière, puisqu'elles ne sont que les expansions des ganglions spinaux, et que de plus ces mêmes ganglions spinaux jouent par rapport au système des conducteurs sensitifs (nerfs périphériques et racines postérieures) le rôle d'un véritable centre trophique.

L'étude du développement vient de nous montrer les racines postérieures pénétrant dans la moelle de dehors en dedans : comment s'y comportent-elles une fois qu'elles y sont parvenues? L'examen de cette question n'est rien autre en somme que l'examen de la composition des cordons postérieurs de la moelle.

Dans chacune des racines postérieures on peut distinguer trois ordres de fibres, d'après la longueur du trajet qu'elles fournissent avant de pénétrer dans la substance grise.

Ces trois ordres de fibres reconnus et admis par différents auteurs ont été décrits par MM. Singer et Münzer avec une précision toute particulière :

Les fibres du 1[er] *groupe* (*fibres courtes*) s'irradient immédiatement dans la substance grise de la corne postérieure; les unes pénètrent directement dans l'extrémité périphérique de cette corne avec laquelle elles semblent se continuer directement, les autres abordent cette corne par sa partie interne après avoir fait un très léger coude dans l'intérieur du cordon postérieur.

Les fibres du 2[e] *groupe* (*fibres moyennes*) montent dans les cordons postérieurs à une certaine hauteur, et chemin faisant, elles se

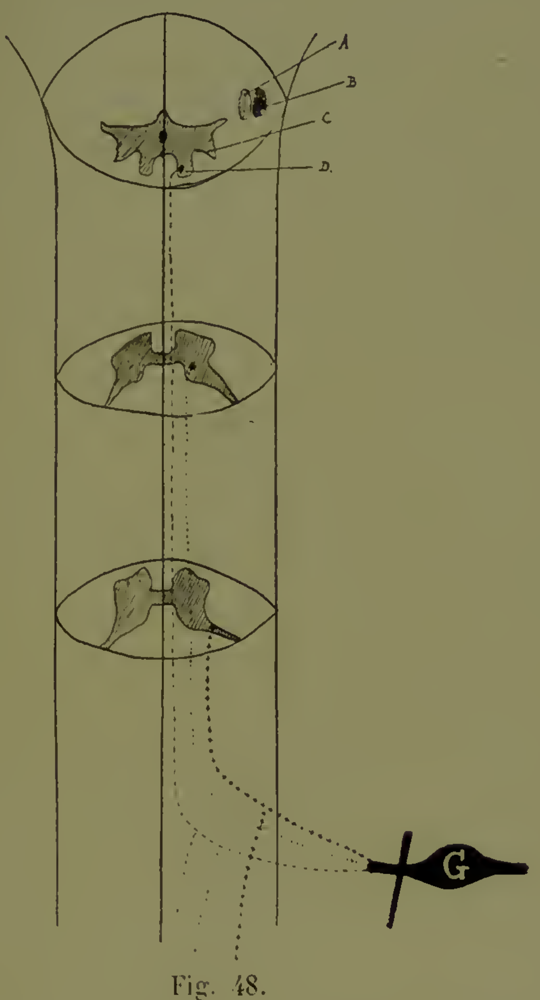


Fig. 48.

Schéma du trajet et de la terminaison des fibres radiculaires postérieures. La plaque noire fusiforme G située en bas et à droite représente un ganglion spinal, la ligne qui le traverse marque le point de section de la racine postérieure qui en émane. Cette racine postérieure se divise en trois branches; chacune de celles-ci donne des branches descendantes : ++++ fibres courtes se rendant dans la pointe de la corne postérieure ; ... fibres moyennes se jetant dans la base de la corne postérieure après avoir remonté dans l'intérieur du cordon de Burdach : ---- fibres longues se jetant dans le noyau du cordon de Goll D après avoir remonté dans l'intérieur du cordon de Goll. Le noyau de Burdach se trouve en C, il reçoit les fibres longues et les fibres moyennes provenant des racines de la région cervicale.

portent de plus en plus en dedans, de sorte que leur direction générale est nettement oblique en haut et en dedans. Mais à mesure que ce groupe s'élève, chacune des fibres qui le constitue se recourbe

en dehors et va se jeter dans la substance grise de la corne postérieure, non plus vers la pointe de celle-ci, mais plus en avant, et notamment dans les colonnes de Clarke. De telle sorte que ce groupe devient de moins en moins fourni à mesure qu'il s'élève, et lorsque toutes les fibres qui le constituaient se sont ainsi jetées dans la substance grise de la corne postérieure il finit par disparaître.

Les fibres du 3e *groupe* (*fibres longues*), les moins abondantes d'ailleurs, sont de beaucoup les plus longues, puisque au lieu de se perdre dans la substance grise de la moelle, elles se prolongent jusqu'au bulbe. Quand elles sont parvenues dans celui-ci, elles se jettent comme les précédentes dans la substance grise; les points de la substance grise dans lesquels elles se perdent sont connus sous le nom de *noyau du cordon de Goll* et *noyau du cordon de Burdach*. Il convient d'observer que par suite de la tendance qu'ont toutes les fibres radiculaires des cordons postérieurs à se porter toujours en dedans, repoussées qu'elles sont sur leur partie externe par les

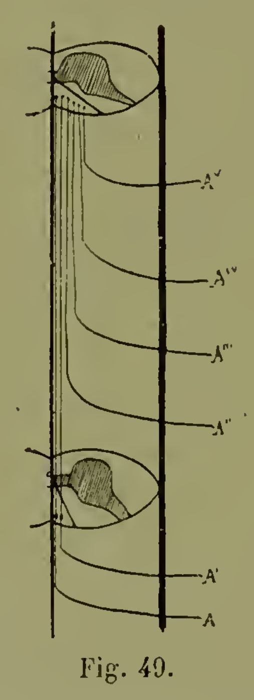


Fig. 49.

Figure schématique destinée à montrer la constitution du cordon de Goll. Les fibres qui composent ce cordon proviennent des racines postérieures A, A', A'', A''', A^iv, A^v. Dans les parties tout à fait inférieures de la moelle, le cordon de Goll comprend donc un plus petit nombre de fibres que dans les régions situées au-dessus. Cet accroissement du nombre des fibres des cordons de Goll ne se produit d'ailleurs pas sur toute la hauteur de la moelle, car pour le plus grand nombre des auteurs, les racines lombaires entreraient seules dans la formation de ce cordon.

fibres des nouvelles racines pénétrant dans la moelle, celles de ces fibres radiculaires qui ont abordé la moelle dans ses étages inférieurs occuperont la partie des cordons postérieurs la plus rappro-

chée du sillon médian postérieur; elles constituent ce qu'on a appelé les *cordons de Goll*. — Quant aux fibres longues du 3e groupe qui proviennent des racines pénétrant dans les régions supérieures de la moelle, elles sont situées en dehors des précédentes et se jettent dans le noyau du cordon de Burdach. — Quelle est la hauteur de la moelle à laquelle les fibres radiculaires cessent de se rendre au noyau de Goll et se dirigent vers le noyau de Burdach? C'est là un point sur lequel, de l'avis même de MM. Singer et Münzer, nous n'avons aucune indication valable.

A ce propos je dois vous faire observer que tous les auteurs ne se sont pas ralliés à l'opinion d'après laquelle les cordons de Goll ne contiendraient que des fibres longues provenant des fibres des segments inférieurs de la moelle, notamment des racines de la queue de cheval. C'est ainsi que M. Barbacci admet d'après ses expériences que la section de racines situées dans les segments supérieurs de la moelle, notamment de racines cervicales, s'accompagne de la dégénération de quelques fibres du cordon de Goll. Quoi qu'il en soit, ce qu'on peut affirmer en toute sécurité, c'est que les fibres du cordon de Goll proviennent, sinon en totalité, du moins en énorme majorité, des racines occupant les régions inférieures de la moelle.

Telle est, dans ses grands traits, la façon dont se comportent les fibres des racines postérieures; ajoutez cependant que quelques-unes de ces fibres se rendraient aussi, en passant par la commissure antérieure, dans le cordon antéro-latéral de l'autre côté, et de là dans le Ruban de Reil correspondant (Auerbach). — En outre, quelques autres fibres passeraient par la commissure postérieure pour se jeter dans la corne postérieure du côté opposé.

D'une façon générale on peut dire que les fibres des racines postérieures se jettent toutes à un certain moment dans la substance grise de la moelle ou du bulbe.

Une fois parvenues dans la substance grise, que deviennent-elles? Suivant les recherches récentes (Golgi, Ramon y Cajal, von Lenhossek, Kölliker), ces fibres se résolvent en abondantes ramifications qui se groupent autour des cellules nerveuses, mais sans pénétrer dans leur intérieur. Les groupes cellulaires de la substance grise sont donc, pour les fibres des racines postérieures, non pas des noyaux d'origine (nous avons vu que ceux-ci sont constitués par les cellules des ganglions spinaux), mais des *noyaux de terminaison* (*Endkerne*, His).

De ces noyaux de terminaison, qu'ils soient situés dans la moelle ou dans le bulbe, partent de nouvelles fibres qui subissent un entre-croisement dans le premier ou dans le second. Ces fibres se réunissent de nouveau dans l'intérieur du bulbe et constituent le complexus connu sous le nom de *Ruban de Reil* (*Schleife* des auteurs allemands). Quant aux points des centres encéphaliques dans lesquels elles se perdent, nos connaissances à cet égard sont moins précises. Un certain nombre des fibres du Ruban de Reil vont, d'après M. Meynert, se jeter dans les *tubercules quadrijumeaux*; quelques auteurs pensent qu'il y en a qui se portent dans l'*expansion du noyau lenticulaire*; enfin, récemment, MM. Flechsig et Hösel[1] ont montré qu'une assez grande quantité des fibres de la *Schleife*, surtout de la région médiane, se rendent aux *circonvolutions motrices circumrolandiques*.

D'après cette description sommaire, vous pouvez, Messieurs, vous rendre compte du trajet de cette portion du système centripète qui a son point de départ dans les ganglions spinaux. Les cellules de ces ganglions jouent le rôle de *centres d'origine*, celles de la substance grise bulbo-médullaire constituent les centres de *terminaison*, mais avec cette réserve qu'elles ne reçoivent dans leur intérieur aucune des fibres en question, les expansions de celles-ci se bornant à se ramifier à leur périphérie. Par contre, de ces centres de terminaison devenant « centres d'origine », partent de nouvelles fibres qui subissent un entre-croisement et, se portant dans le Ruban de Reil, gagnent les centres encéphaliques.

C'est donc là une voie qui est loin d'être absolument continue, puisqu'elle subit une interruption, au niveau de la substance grise bulbo-médullaire, dans les centres de terminaison, et l'on pourrait plus justement la considérer comme une voie à relais.

Nous pouvons maintenant aborder la question qui en somme nous préoccupe particulièrement ici, celle des *Dégénérations Secondaires dans le domaine médullaire des racines postérieures*. Il serait injuste de méconnaître le rôle prépondérant qu'a joué, dans cette question, l'expérimentation sur les animaux.

A parler vrai, c'est à celle-ci que nous devons le plus clair de nos connaissances sur cette variété de dégénérations. M. Singer, MM. Tooth et Horsley sont arrivés à des résultats fort intéressants

1. Flechsig et Hösel. *Die Centralwindungen, ein Centralorgan der Hinterstränge.* (*Neurologischer Centralblat*, 1890, p. 417.)

et qui semblent présenter toutes les garanties d'exactitude désirables; leur valeur est d'autant plus grande qu'ils sont en concordance parfaite avec les observations de pathologie humaine, notamment avec celles de M. Kahler, de M. Schultze, etc...

Si chez un animal, le *singe*, par exemple, comme l'a fait M. Tooth, on sectionne une racine postérieure et qu'on attende un laps de temps suffisant (trois, quatre semaines et plus) avant de le sacrifier, on constate que, dans le cordon postérieur des régions de la moelle situées au-dessus de la racine sectionnée, il existe une petite zone dégénérée dont la situation varie d'ailleurs très notablement suivant la hauteur du segment médullaire que l'on examine. Juste au-dessus du lieu de l'opération, cette zone se trouve en contact immédiat avec la corne postérieure, au bord interne de laquelle elle s'appuie par son bord externe. Puis lorsqu'une nouvelle paire rachidienne a pénétré dans la moelle, la zone de dégénération, se trouvant repoussée en dedans par les fibres de la nouvelle racine postérieure, quitte le voisinage de la corne, et se trouve entièrement contenue dans le cordon postéro-latéral ou cordon de Burdach. Plus elle s'élève, plus elle a de tendance à gagner la partie interne de ce faisceau, et pour peu que la racine sectionnée appartienne aux régions inférieures de la moelle (racines lombaires ou sacrées), on voit la zone de dégénération, continuant à se porter en dedans, atteindre le cordon postéro-interne ou cordon de Goll, et dans ce cas la dégénération peut être suivie jusqu'au bulbe dans le voisinage du noyau du cordon de Goll. — Ce que je viens de vous dire, Messieurs, est en somme encore fort schématique; il serait assez difficile de suivre aussi loin la dégénération d'une seule racine, car, à mesure qu'on s'élève, le nombre de fibres qui se perdent dans la substance grise est tel, que la zone de sclérose finit par disparaître à peu près complètement. Mais lorsque plusieurs racines postérieures ont été sectionnées ou lésées, il n'en est pas de même, et les fibres longues en dégénération persistent assez nombreuses pour qu'on puisse les suivre dans tout leur parcours.

Je ne veux pas insister davantage sur la description de la manière dont se localise dans ces cas la dégénération secondaire, un coup d'œil sur les figures que je vous présente vous en dira certainement beaucoup plus à cet égard que de longs développements. — Le seul point sur lequel je désire appuyer est la conclusion suivante : dans la dégénération consécutive aux altérations des racines

postérieures, la localisation des lésions dans la substance blanche se fait dans le cordon postérieur, et occupe dans celui-ci une posi-

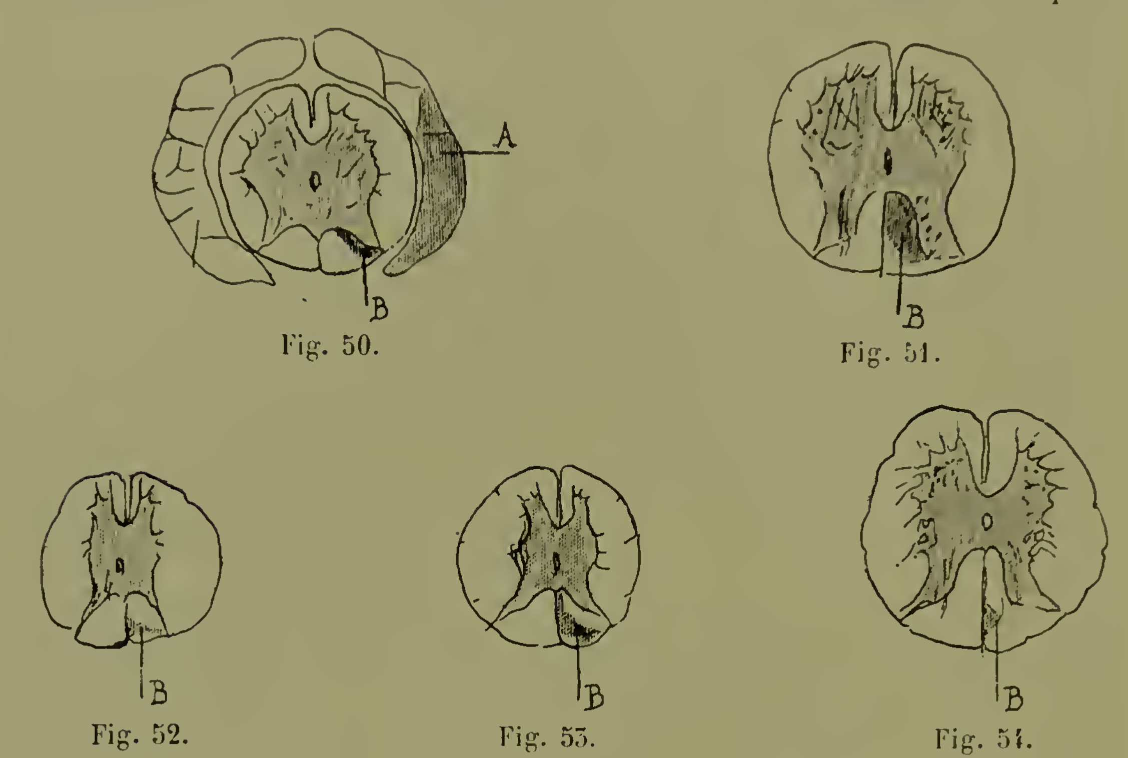


Fig. 50. Fig. 51. Fig. 52. Fig. 53. Fig. 54.

Coupe de la moelle chez un singe sur lequel M. Horsley avait pratiqué la section de toutes les racines postérieures de la queue de cheval à 1 centimètre environ au-dessus de l'extrémité inférieure du conus. (D'après M. Tooth.) — Fig. 50 : 5° lombaire; A. coupe des racines atteintes par la dégénération ascendante, et qui groupées autour de la moelle remontent le long de celle-ci jusqu'à ce qu'elles y aient pénétré l'une après l'autre; B, dégénération du cordon postérieur dans la partie où il confine à la corne postérieure (entrée des racines postérieures dans la moelle, bandelettes externes vraies). — Fig. 51 : 3° lombaire; le cordon postérieur présente une zone de dégénération B plus considérable qu'au niveau de la 5° lombaire, parce qu'à ce dernier niveau il n'avait pas encore reçu toutes les fibres radiculaires postérieures A qui avaient éprouvé la dégénération ascendante. La zone dégénérée B commence dans la 3° lombaire à se rapprocher de la ligne médiane. — Fig. 52 : 11° dorsale; la zone de dégénération B a complètement quitté le voisinage du cordon postérieur pour se rapprocher du sillon médian postérieur. — Fig. 53 : 8° dorsale. — Fig. 54 : 4° cervicale; la zone de dégénération B s'est localisée dans la partie postérieure du cordon de Goll.

tion d'autant plus rapprochée du sillon médian postérieur que la racine altérée est située plus bas.

Il n'a été question jusqu'à présent que des branches ascendantes des racines postérieures, mais vous devez savoir, Messieurs, que ces racines éprouvent, au moment de leur entrée dans la moelle, une bifurcation en Y qui donne naissance à une branche *ascendante* (celle dont il a été uniquement question jusqu'ici), et à une *branche descendante* qui pourra présenter également une dégénération secondaire. — A la dégénération ascendante dans les cordons postérieurs que nous venons d'étudier, il faut donc ajouter qu'il se produit aussi un certain degré de *dégénération descendante* par suite de la destruction des rameaux descendants provenant de

la bifurcation des racines postérieures sectionnées. Mais ces rameaux étant moins longs, leur dégénération est moins étendue. Nous avons déjà vu que M. Tooth dit n'avoir, dans ses expériences de sections de racines, jamais observé cette dégénération ; tandis que M. Schultze attribue à l'altération de ces fibres à trajet rétrograde la dégénération « en virgule », qu'il a décrite dans les cordons postérieurs.

M. Tooth aurait également observé un léger degré de dégénération dans le cordon postérieur *du côté opposé*, et cette dégénération pourrait être attribuée à la destruction de celles des fibres radiculaires qui ont subi l'entre-croisement.

Il convient, en outre, de considérer, dans l'étude de ces dégénérations secondaires ascendantes, la manière dont se comporte la *Substance Grise*. Lorsqu'un temps suffisant s'est écoulé après la section des racines, on peut constater une diminution assez marquée du volume de la corne postérieure, peut-être même aussi de la base de la corne antérieure. Dans cet ordre d'idées, un fait mérite d'appeler tout particulièrement l'attention, c'est l'action exercée sur les *colonnes de Clarke* par la section des racines postérieures de la queue de cheval. On constate en effet de la façon la plus nette, après cette section, la disparition du fin *reticulum* de fibres nerveuses qui se voit sur toute l'étendue de la coupe des colonnes de Clarke ; mais, quelque marquée que soit l'altération de ces fibres, les *cellules* des colonnes de Clarke demeurent en parfait état de conservation. C'est là une nouvelle preuve de ce que, comme je vous l'ai dit plus haut, les fibres des racines postérieures se terminent dans le voisinage des cellules de la substance grise, mais sans pénétrer dans leur substance même ; aussi les premières peuvent-elles disparaître sans que les secondes dégénèrent. Ces faits sont actuellement bien connus et ont été signalés par différents auteurs, notamment par M. Schultze, par M. Lissauer, par M. Mott et d'autres encore.

Si j'ai insisté autant sur la dégénération consécutive aux lésions des racines, ce n'est pas, Messieurs, qu'il doive vous être souvent donné de l'observer dans les cas de traumatisme et de compression de la moelle ou de la queue de cheval, ces faits sont en somme assez rares ; mais comme à mon avis, une partie fort importante de la Pathologie médullaire est intimement liée aux lésions des racines postérieures, j'ai cru devoir, en toute conscience, m'étendre un peu sur ce sujet.

CINQUIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION ASCENDANTE
CONSÉCUTIVE AUX LÉSIONS TRANSVERSES DE LA MOELLE

A. — Dans le CORDON POSTÉRIEUR : α. Dans le *cordon de Burdach*. — β. Dans le *cordon de Goll*. — Différences de localisation et d'étendue de la dégénération suivant la hauteur où siégeait la lésion transverse.

B. — Dans le CORDON ANTÉRO-LATÉRAL : α. *Faisceau cérébelleux direct*, sa description par M. Flechsig, sa situation, sa forme, son origine, son trajet, sa terminaison, sa dégénération. — β. *Faisceau de Gowers* (faisceau antéro-latéral ascendant des auteurs anglais), sa situation, sa forme, son origine, son trajet, sa terminaison, sa dégénération.

C. — Dans la SUBSTANCE GRISE MÉDULLAIRE ; les dégénérations de ce genre sont encore peu connues, lésions trouvées par M. Barbacci.

Intégrité de la *couche limitante* latérale (*seitliche Grenzschicht* des auteurs allemands).

MESSIEURS,

Dans la précédente Leçon, nous avons étudié les dégénérations ascendantes de la moelle consécutives aux lésions des racines postérieures, et à cette occasion j'ai pris soin de vous exposer, d'une façon sommaire, le trajet intramédullaire de ces racines et la constitution des cordons postérieurs. Il nous faut aujourd'hui envisager les caractères de la dégénération ascendante lorsqu'elle est secondaire non plus à la lésion des racines, mais à celle de la moelle elle-même.

A. Dans le **cordon postérieur**. — Après l'étude que nous venons de faire des fibres de ce cordon, point ne sera besoin d'entrer dans de longs détails. Quelle que soit la région de la moelle sur laquelle aura porté la lésion transverse, il est évident que toutes les fibres ascendantes qui se trouvent à ce niveau dans les cordons postérieurs, devront subir la destruction totale sur les quelques milli-

mètres situés au-dessus de la lésion transverse, qui constituent la *zone de dégénération traumatique* de Schiefferdecker. Mais, à mesure qu'on s'éloigne de cette zone, il y a lieu d'étudier la manière dont se comportent les fibres longues et moyennes qui constituent le cordon de Goll et le cordon de Burdach.

α. *Cordon de Burdach.* — Ce cordon, qui tout d'abord est à peu près entièrement altéré, reçoit, à chaque nouvelle racine postérieure qui entre dans la moelle, un contingent de fibres saines qui se groupent d'abord le long de la partie interne de la pointe de la corne postérieure, repoussant en dedans les fibres altérées; la région postérieure et extérieure du cordon de Burdach est donc celle dans laquelle les traces de la dégénération ascendante s'effacent le plus vite. Sa région antérieure, celle qui confine à la commissure postérieure, demeure altérée sur un trajet un peu plus long (en général sur une distance correspondant à l'entrée de 2 à 4 paires rachidiennes); cela tient à ce que les fibres qui constituent cette région antérieure n'appartiennent pas au système des racines postérieures, mais à celui des fibres commissurales reliant les différents étages de la substance grise; or l'affluence des fibres de cette catégorie semble moins rapide et moins abondante que celle des fibres radiculaires postérieures. — En résumé, la dégénération du cordon de Burdach diminue peu à peu et s'efface de dehors en dedans et d'arrière en avant, jusqu'à ce qu'elle abandonne complètement ce faisceau pour rester cantonnée dans le voisinage du sillon médian postérieur, dans cette région qu'on a appelée le cordon de Goll (voir fig. 64, 65, 66).

β. *Cordon de Goll.* — Vous savez, Messieurs, qu'on désigne sous ce nom la réunion des fibres longues des racines postérieures se rendant à un certain point de la substance grise bulbaire appelé noyau du cordon de Goll. Vous savez, en outre, que la majeure partie, sinon la totalité des fibres du cordon de Goll, provient des racines postérieures de la queue de cheval et des paires rachidiennes situées dans les parties inférieures de la moelle. Il est donc évident que toute lésion transverse de la moelle intéressant ces fibres amènera leur dégénération, et que cette dégénération pourra être suivie jusqu'au voisinage du plancher du 4e ventricule.

Cependant il ne faudrait pas croire, Messieurs, que la dégénération du faisceau de Goll soit toujours identique, quel que soit le point où ait porté la section de la moelle. — C'est ainsi, par

exemple, que si celle-ci a eu lieu tout à fait au niveau du *conus terminalis*, n'affectant pour ainsi dire que les *racines* inférieures de la queue de cheval, il s'ensuivra une dégénération du faisceau de Goll ne portant que sur la partie *postérieure* et *médiane* de celui-ci ; ce qui revient à dire que les fibres nerveuses se placent dans les cordons postérieurs d'autant plus près de la ligne médiane et de la périphérie de la moelle qu'elles ont un plus long parcours à fournir.

Si, au contraire, la section porte sur les parties supérieures de la moelle, par exemple, dans la région cervicale inférieure, on voit la dégénération des cordons de Goll présenter une surface beaucoup plus étendue que dans le cas précédent, ce qui se conçoit puisque le nombre des fibres longues sectionnées se trouve plus considérable (voir fig. 49).

Ces différences dans l'étendue de la zone de dégénération de ce faisceau, suivant la hauteur où a porté la section de la moelle, nous montrent suffisamment, Messieurs, que le cordon de Goll est loin d'être un organe immuable, comme les débutants ont quelque tendance à le croire, mais qu'au contraire il n'est que la réunion de fibres ayant chacune son individualité propre. On ne saurait donc.

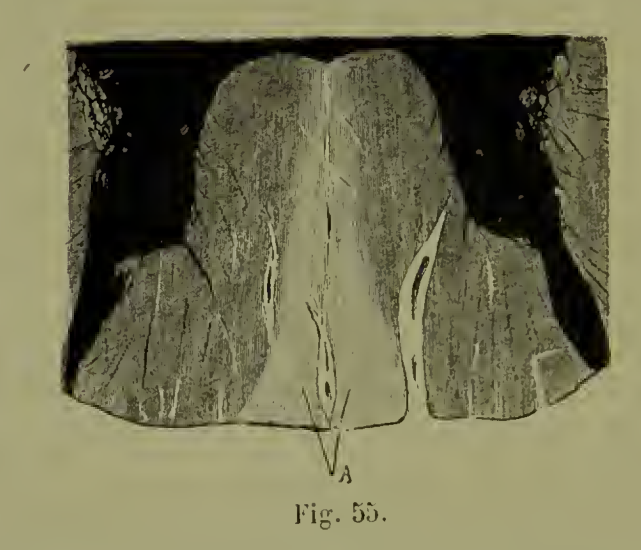


Fig. 55.

Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas de dégénération ascendante des cordons de Goll, par compression dans la région dorsale.

et en cela je partage l'avis de M. Schultze, distinguer d'une façon absolue le cordon de Goll du cordon de Burdach, car, pendant une certaine portion de leur parcours, les fibres du premier de ces cordons ont cheminé dans le territoire du second.

A cet égard, la nomenclature employée par certains auteurs

anglais répond peut-être mieux à la réalité des faits; ils se bornent, en effet, à distinguer dans le cordon postérieur une *région postéro-latérale* et une *région postéro-médiane*; de la sorte la différence

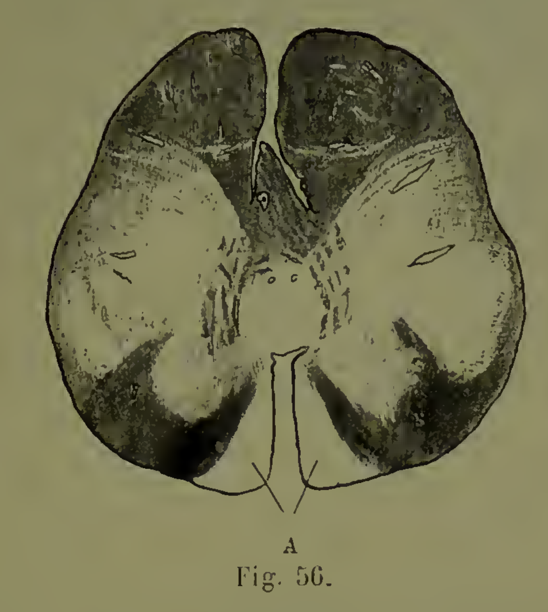


Fig. 56.

Coupe de la partie inférieure du bulbe dans un cas de dégénération ascendante des cordons de Goll (A) par compression dans la région dorsale.

entre ces deux régions semble moins tranchée que par l'emploi des noms de « cordon de Goll » et « cordon de Burdach ». C'est là d'ailleurs une pure question de mots, étant donné qu'on est bien d'accord sur le fait, et il me paraît inutile d'insister davantage sur ce point.

Voilà, Messieurs, ce que j'avais à vous dire sur la dégénération ascendante du cordon postérieur. Mais il s'en faut qu'à la suite des lésions transverses de la moelle la dégénération ascendante soit limitée aux cordons postérieurs; elle occupe aussi et dans une très grande étendue les cordons antéro-latéraux.

B. Dans le **cordon antéro-latéral.** — On distingue dans ce cordon deux zones de dégénération; confondues en certains points, celles-ci se séparent nettement dans d'autres portions de leur parcours : l'une est celle qui correspond au faisceau cérébelleux direct (faisceau de Flechsig); l'autre au faisceau antéro-latéral ascendant (faisceau de Gowers).

α. *Faisceau cérébelleux direct.* — La dégénération de ce faisceau avait déjà été vue par Türck qui l'avait même suivie jusqu'au Corps Restiforme, mais c'est en réalité à M. Flechsig que nous devons la connaissance des origines, du trajet et de la terminaison des fibres qui la composent. Parmi les auteurs qui ont étudié la dégénération de ce faisceau, je dois mentionner aussi M. Schultze,

MM. Kahler et Pick dont la contribution sur ce sujet est fort intéressante.

Le faisceau cérébelleux direct occupe la moitié postérieure de la périphérie du cordon latéral ; sa forme est celle d'un segment d'anneau représentant environ la sixième partie de la circonférence de la moelle; son extrémité postérieure (celle qui est en rapport avec la corne postérieure) est large et renflée, tandis que son extrémité antérieure s'amincit; aussi jusqu'à un certain point prend-il

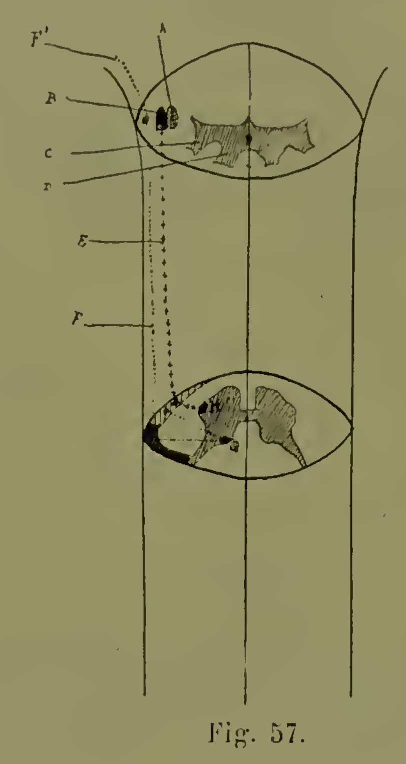


Fig. 57.

Moelle et partie inférieure du bulbe, en long et par transparence. — Cette figure schématique montre l'origine des fibres du faisceau cérébelleux direct F et celle du faisceau de Gowers E. (Ce cordon aurait dû être prolongé au delà de la racine ascendante du trijumeau B dans laquelle, par une erreur du dessinateur, il semble se terminer.) Les fibres du faisceau cérébelleux direct proviennent des cellules des colonnes de Clarke G. Les fibres du faisceau de Gowers E proviendraient pour une part des cellules de la corne latérale H, pour une autre part de celles des colonnes de Clarke G.

un aspect effilé. La terminaison antérieure de ce faisceau n'est pas très nette ni très fixe, il semble qu'elle se fasse par une fusion insensible avec les faisceaux voisins.

En quel point de la moelle commence-t-on à trouver ce faisceau? Les opinions sont sur ce sujet assez différentes : les uns (MM. Kahler et Pick) disent au niveau de la 9e *paire dorsale*; d'autres (M. Schultze) pensent que c'est à la hauteur de la 10e *paire*; M. Tooth conclut de ses expériences que c'est au niveau de la 8e *paire*. Tout récemment M. Barbacci a dit avoir constaté la dégénération de ce faisceau dans des cas où la lésion médullaire avait eu lieu à la hauteur de la

11[e] et même de la 12[e] *paire*. J'aurai bientôt l'occasion de revenir sur ce dernier point, et lorsque l'origine des fibres de ce faisceau vous sera mieux connue, nous verrons quelle interprétation peut être donnée de cette constatation de l'auteur italien.

Continuons d'abord l'étude du faisceau cérébelleux direct par l'examen de son trajet jusqu'à sa terminaison.

L'étendue de ce faisceau varie suivant la hauteur à laquelle on le considère; c'est ainsi qu'elle est moins grande dans la région dorsale inférieure que dans la région cervicale. — Les fibres qui le constituent montent ainsi le long de la moelle dorsale et cervicale jusqu'au bulbe, conservant toujours leur situation en arrière d'une ligne qui couperait transversalement la moelle ou le bulbe par son milieu. Peu à peu la corne postérieure de substance grise quitte la périphérie de la moelle, le faisceau cérébelleux direct y demeure accolé, mais il est rejeté un peu en arrière par la racine ascendante du trijumeau qui se place devant lui; dès lors ce faisceau se trouve contenu dans le Corps Restiforme à l'intérieur duquel il chemine pour se porter dans le Cervelet. Une fois parvenu dans cet organe, il se terminerait, d'après M. Flechsig, dans le *vermis superior*.

Il ne faudrait pas croire, Messieurs, que les fibres situées dans le territoire intra-médullaire du faisceau cérébelleux direct appartiennent toutes par cela même à ce faisceau; on constate en effet que dans les dégénérations même très prononcées du cordon cérébelleux direct un petit nombre de fibres restent intactes au milieu de l'altération qui a *frappé* les autres fibres de ce cordon. Certes parmi ces fibres demeurées saines il en est qui appartiennent bien au faisceau cérébelleux direct et qui, étant entrées dans ce faisceau au-dessus du point où s'est faite la section de la moelle, se trouvent par cela même indemnes; mais il en est d'autres qui, suivant toute vraisemblance, appartiennent à un système différent et dont la dégénération se fait dans le sens descendant : ce sont des fibres qui paraissent faire partie de ce faisceau de Marchi dont j'ai déjà eu l'occasion de vous parler. Vous vous souvenez, Messieurs, que, suivant M. Marchi, ce faisceau prendrait son origine dans le cervelet, passerait par le pédoncule cérébelleux inférieur, et descendant dans la moelle, s'éparpillerait dans le cordon antéro-latéral et en proportion notable dans la partie périphérique de celui-ci.

Quelle est l'*origine* des fibres du faisceau cérébelleux direct?

D'après tout ce que nous avons vu jusqu'ici de l'anatomie de la moelle, c'est dans un groupe de cellules nerveuses qu'il faut la chercher. Ce groupe n'est autre que celui des *cellules des colonnes de Clarke*.

Nous aurons, Messieurs, à revenir sur l'étude des Colonnes de Clarke à propos de l'Anatomie Pathologique du Tabes; qu'il me suffise actuellement de vous rappeler que l'on désigne sous ce nom deux groupes cellulaires importants situés chacun à la base de la corne postérieure correspondante, et dont le développement est tout à fait prédominant dans la région dorsale.

Le prolongement axile de chaque cellule des Colonnes de Clarke se porterait obliquement à travers les cordons latéraux et gagnerait la périphérie de la moelle, là il se recourberait en haut et constituerait une des fibres dont la réunion forme le faisceau cérébelleux direct.

Pour quelques auteurs les cellules des Colonnes de Clarke ne seraient pas l'unique origine des fibres du faisceau cérébelleux direct, quelques-unes de celles-ci (surtout dans la région cervicale) proviendraient directement des racines postérieures. Ici nous sommes dans le domaine de l'incertitude absolue.

Quoi qu'il en soit, admettons, si vous le voulez bien, Messieurs, que les cellules des Colonnes de Clarke constituent le centre unique d'origine du faisceau cérébelleux direct et voyons quelles conséquences nous pourrons tirer de ce fait au point de vue des dégénérations secondaires ascendantes.

Dans les cas de lésion transverse de la moelle siégeant à une hauteur (région dorsale) où existent les Colonnes de Clarke et où le faisceau cérébelleux direct est déjà constitué, la dégénération consécutive à la section des fibres de ce faisceau, et celle due à la destruction d'une portion plus ou moins étendue des Colonnes de Clarke se confondent. Mais si la lésion transverse porte sur une région de la moelle (partie tout à fait inférieure de la région dorsale) dans laquelle le faisceau cérébelleux direct n'est pas encore constitué, bien que la Colonne de Clarke commence déjà à apparaître, on verra la lésion des cellules de cette colonne déterminer une dégénération ascendante des fibres du faisceau cérébelleux direct dont ces cellules sont le centre trophique. Cette dégénération ascendante ne se montrera qu'à une certaine hauteur au-dessus de la lésion transverse par suite de l'obliquité même de

ces fibres. C'est ainsi qu'on pourrait expliquer les faits indiqués par M. Barbacci et dont il a été question tout à l'heure, dans lesquels, à la suite d'une lésion transverse siégeant au niveau de la 10ᵉ ou de la 12ᵉ dorsale, on voit la dégénération du faisceau cérébelleux direct n'apparaître qu'à quelque distance au-dessus du point où cesse la zone de dégénération traumatique.

β. — *Faisceau de Gowers* (faisceau antéro-latéral ascendant des auteurs anglais). — Bien que la zone d'altération dépendant de la dégénération de ce faisceau ait été vue et mentionnée antérieurement dans quelques protocolles d'autopsie, il est juste de reconnaître que c'est M. Gowers qui l'a nettement signalée et isolée de

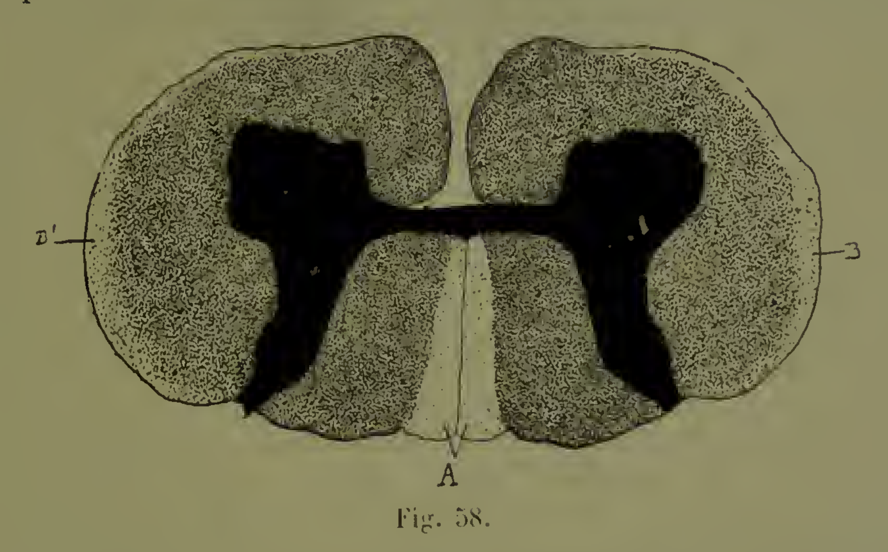


Fig. 58.

Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas de lésion transverse siégeant à la région dorsale. Dégénération ascendante : — A, cordons de Goll ; B, faisceau cérébelleux direct en arrière ; faisceau de Gowers en avant.

celle due à la dégénération du faisceau cérébelleux direct, avec laquelle elle avait jusqu'alors été confondue. Telle est la raison pour laquelle je désignerai avec quelques auteurs ce faisceau sous le nom de *Faisceau de Gowers*, dénomination qui me paraît préférable à celle de faisceau antéro-latéral ascendant, qu'emploient quelques auteurs anglais, et, notamment M. Tooth dans le chapitre intéressant qu'il consacre à l'étude de ces fibres.

Le faisceau de Gowers est situé à la périphérie de la moelle, il s'y étend sous forme d'une mince bandelette ; son extrémité postérieure se place immédiatement en avant du faisceau cérébelleux direct, son extrémité antérieure se termine au niveau de la zone traversée par les racines antérieures.

L'*origine* de ce faisceau se trouve bien plus bas que celle du

cordon cérébelleux direct, car on constate l'existence de ses fibres même dans les parties inférieures du renflement lombaire (Bechterew); aussi dans les lésions transverses portant sur la région lombaire observe-t-on sa dégénération, tandis que le faisceau cérébelleux direct reste intact. — En quelle partie de la moelle ces fibres prennent-elles naissance? Je ne saurais trop vous dire dans quel segment de la substance grise sont situées les cellules dont elles émanent : pour certains auteurs quelques-unes, mais non toutes, proviendraient des cellules des Colonnes de Clarke, tout comme pour le faisceau cérébelleux direct; les autres, les plus grosses et les plus nombreuses, auraient pour centre initial des cellules des Cornes Antérieures.



Fig. 59.

Coupe de la moelle (partie supérieure de la région cervicale, immédiatement au-dessous de l'entre-croisement) dans un cas de lésion transverse de la moelle dorsale. — A, cordons de Goll; B, faisceaux cérébelleux direct et de Gowers; C, faisceau marginal antérieur. (Collection Damaschino.)

Quoi qu'il en soit, le faisceau constitué par ces fibres s'élève le long de la moelle, en devenant de plus en plus volumineux, de plus en plus distinct du faisceau cérébelleux direct. Il arrive ainsi jusqu'au bulbe; à ce niveau il prend la forme d'une virgule dont la tête est en face de la substance gélatineuse, et dont la queue se porte sur un plan postérieur à celui de la racine ascendante du trijumeau. Il est d'ailleurs toujours situé en avant du faisceau cérébelleux direct, mais au lieu de lui être tout à fait contigu il s'en sépare nettement.

La *terminaison* des fibres du faisceau de Gowers n'est guère

mieux connue que leur origine. Pour quelques auteurs elles auraient

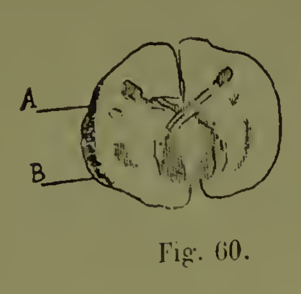


Fig. 60.



Fig. 61.



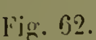


Fig. 62.



Fig. 63.

Coupes du bulbe d'un singe chez lequel on avait fait une semi-section de la moelle entre la 7ᵉ et la 8ᵉ cervicale. (D'après M. Tooth.) — A la partie inférieure du bulbe (fig. 60) le faisceau cérébelleux direct B et le faisceau de Gowers (A) se touchent et semblent confondus. A mesure qu'on s'élève dans le bulbe, ces deux faisceaux tendent à se séparer et sur la figure 63 on les voit tout à fait distants l'un de l'autre.

des relations intimes avec le *nucleus lateralis*[1] et un certain



Fig. 64.



Fig. 65.



Fig. 66.

Coupes de la moelle dans un cas de fracture du rachis ayant amené un écrasement de la moelle entre la 8ᵉ cervicale et la 1ʳᵉ dorsale. (D'après M. Tooth.) — Fig. 64 : 7ᵉ cervicale ; la presque totalité du cordon postérieur est dégénérée, sauf au voisinage de la corne postérieure où l'entrée dans la moelle de la 8ᵉ et de la 7ᵉ racine cervicale a amené un contingent de fibres saines. La périphérie des cordons antéro-latéraux est entièrement dégénérée, cette dégénération empiète dans certains points sur ces cordons de telle façon qu'on doit penser qu'à cette hauteur on se trouve encore un peu dans la « zone de dégénération traumatique ». — Fig. 65 : 4ᵉ cervicale ; dans le cordon postérieur le voisinage de la substance grise devient de plus en plus libre. Au niveau des cordons antéro-latéraux la dégénération se localise à la périphérie de la moelle. — Fig. 66 : 2ᵉ cervicale ; dans le cordon postérieur la dégénération est presque entièrement limitée au faisceau de Goll. Celle du cordon antéro-latéral (dégénération du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers) ne s'étend plus en avant jusque sur les bords du sillon antérieur.

nombre s'y termineraient (Bechterew) ; pour M. Tooth ce serait là la destinée des fibres fines contenues dans ce faisceau ; quant aux

1. Ce noyau est situé dans la partie inférieure du bulbe au niveau du commencement de l'olive ; il se trouve en arrière d'un groupe de grandes cellules multipolaires du type de celles qui se voient dans les cornes antérieures de la moelle. Il est constitué lui-même par de petites cellules du type bipolaire.

fibres grosses, elles se porteraient dans le Cervelet par l'intermédiaire du Pédoncule Cérébelleux Supérieur.

Vous voyez, Messieurs, que tout dans l'examen que nous venons

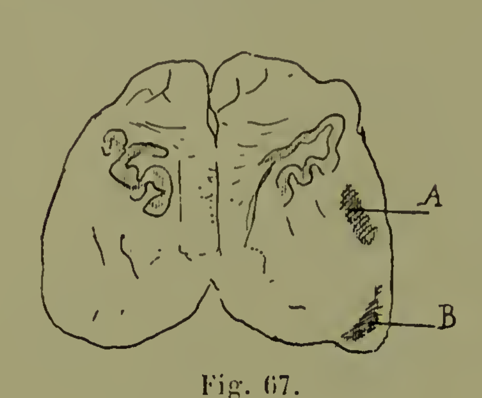


Fig. 67.

Partie inférieure du bulbe chez l'homme dans le cas de lésion transverse par écrasement de la moelle entre la 8e cervicale et la 1re dorsale, qui fait l'objet des figures 64 à 66.— A, faisceau de Gowers en dégénération ; B, faisceau cérébelleux direct en dégénération.

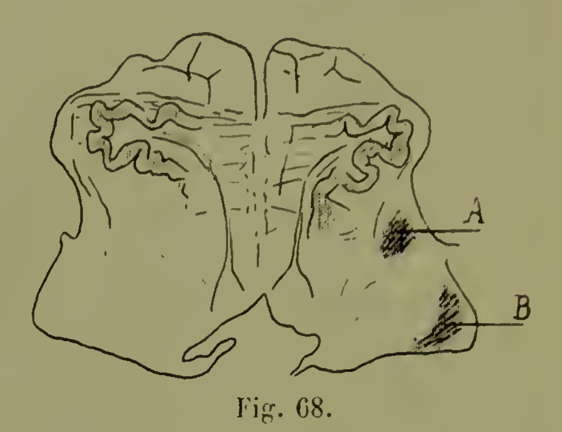


Fig. 68.

Partie moyenne du même bulbe que figure 67. (D'après M. Tooth.) — A, faisceau de Gowers en dégénération ; B, faisceau cérébelleux direct en dégénération.

de faire tend à nous démontrer que le faisceau cérébelleux direct est indépendant du faisceau de Gowers. L'étude du développement vient encore confirmer ces données. M. Bechterew a montré en effet que l'époque d'apparition de ce dernier faisceau était des plus tardives, puisqu'elle avait lieu au commencement du huitième mois, précédant immédiatement celle du faisceau pyramidal, tandis qu'à cette époque le faisceau cérébelleux direct est déjà développé.

Telles sont les considérations anatomiques que j'avais à vous présenter au sujet du faisceau de Gowers, elles contiennent implicitement tout ce qui a trait à la dégénération de ce faisceau consécutivement aux lésions transverses de la moelle, et il me paraît inutile d'insister davantage sur ce point.

Les altérations de la **Substance Grise Médullaire**, dues à la dégénération ascendante qui suit les lésions transverses de la moelle, ont été jusqu'ici très peu étudiées, et leur description (Tooth, Hofrichter, Barbacci), laisse encore à désirer. D'après ce dernier auteur, on constaterait qu'au-dessus de la lésion transverse la substance grise présente un aspect granuleux ; le *reticulum* nerveux est à ce niveau très pauvre, et peut même manquer complètement ; les cellules disparaissent ou montrent des altérations nettement régressives, quelques-unes sont remplies de pigment, d'autres plus ou moins atrophiées. Les altérations sont toujours plus marquées dans le

domaine de la corne postérieure que dans celui de la corne antérieure. Plus on s'éloigne du point de section, plus ces altérations

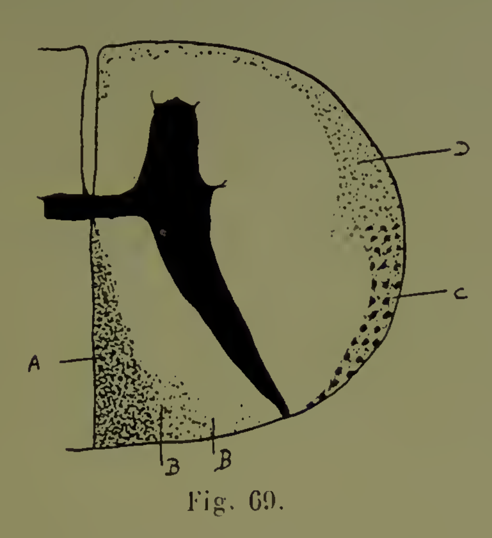


Fig. 69.

Schéma des principales localisations de la dégénération ascendante dans les lésions transverses de la moelle (région dorsale). — A, cordon de Goll. — BB, cordon de Burdach, la partie de ce cordon qui avoisine le cordon de Goll présente une dégénération plus marquée que celle qui est proche de la corne postérieure. Cette dégénération du cordon de Burdach ne peut être constatée que jusqu'à une assez faible hauteur au-dessus du point où a porté la lésion transverse. — C, faisceau cérébelleux direct. — D, faisceau de Gowers. Ce faisceau présente un renflement postérieur et va s'effilant en avant. Son point de terminaison n'est pas très bien fixé. Les fibres qui subissent une dégénération ascendante le long du sillon antérieur (elles auraient dû sur ce schéma être prolongées tout le long de ce sillon) appartiennent-elles ou non au système du faisceau de Gowers? J'aurais une tendance à les considérer comme distinctes de ce faisceau; il semble que ce soient des fibres plus courtes que celles du faisceau de Gowers; on pourrait les en distinguer sous le nom de *faisceau sulco-marginal ascendant*.

diminuent. D'abord c'est l'aspect granuleux qui disparaît, puis les lésions des cellules des cornes antérieures, ensuite les lésions des cornes postérieures et enfin en dernier lieu seulement celles du *reticulum* nerveux. Quant à une véritable localisation de la dégénération suivant des faisceaux ou des systèmes nettement déterminés, nous n'avons jusqu'à présent aucun document qui permette de se prononcer à cet égard.

Nous en avons fini, Messieurs, avec l'étude des dégénérations descendantes ou ascendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle. Comme vous pouviez le prévoir, tous les faisceaux se sont montrés atteints, soit dans l'un, soit dans l'autre sens, suivant que leur centre trophique est situé au-dessus ou au-dessous de cette lésion transverse. Il est cependant un faisceau qui semble ne dégénérer ni en haut ni en bas, et qui ne se montre altéré que dans l'étendue de la « zone de dégénération traumatique ». Ce faisceau est celui que l'on désigne sous le nom de *couche limitante latérale* (*seitliche Grenzschicht*). L'invulnérabilité de ce faisceau

n'est en somme qu'apparente ; la dégénération l'envahit au même titre que les faisceaux voisins, mais comme les fibres qui le constituent semblent être des fibres commissurales très courtes, il s'ensuit que leur dégénération ne se produit que sur un très faible trajet et est tout entière contenue dans la « zone de dégénération traumatique ».

SIXIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION DES NERFS ET DE LA MOELLE

CONSÉCUTIVE A L'AMPUTATION D'UN MEMBRE

Au premier abord une dégénération de ce genre semble contraire aux enseignements de la Physiologie. — Cependant les altérations de cette nature sont fréquentes. Elles ont été constatées par de nombreux observateurs : travaux de Bérard, de Vulpian, de Dickinson, de M. Hayem, de MM. Dejerine et Mayor, de MM. Hayem et Gilbert, de MM. Friedländer et Krause, etc....

Altérations du *bout central des nerfs* après amputation du membre : augmentation fréquente de volume (peut manquer) ; augmentation du diamètre des faisceaux qui constituent le nerf. — Sur une coupe transversale, diminution considérable du nombre des fibres à myéline. *Ilots de dégénération*, ne pas les confondre avec les *îlots primitifs*, ils représentent les vestiges des anciennes fibres nerveuses. Les Ilots de dégénération sont remplis par une agglomération de fibrilles nerveuses composées d'un petit cylindre axe, d'une fine gaine de Schwann avec ou sans myéline. — Évolution de ces Ilots, dispersion de leurs fibrilles nerveuses. — *Aspect myxoïde* des cloisons qui séparent les uns des autres les différents îlots primitifs ; épaississement modéré des trousseaux fibreux étendus entre les faisceaux du nerf.

Incertitudes pour ce qui concerne l'état des *ganglions spinaux* et celui des *racines*.

Messieurs,

Je croirais ne vous avoir qu'incomplètement exposé la question des dégénérations secondaires de la moelle si je ne vous disais quelques mots des dégénérations de cet organe consécutives aux *sections des nerfs périphériques* et surtout aux **Amputations des membres.**

A première vue, Messieurs, si vous vous en rapportez aux notions que vous avez puisées dans vos livres de Physiologie, une dégénération de ce genre doit vous paraître chose impossible. Ces livres vous ont enseigné que le centre trophique des fibres nerveuses motrices étant la cellule des cornes antérieures de la moelle, et le centre trophique des fibres sensitives étant la cellule des ganglions spinaux, aucune dégénération de la moelle ne saurait survenir à la

suite d'une lésion des troncs nerveux périphériques. Les fibres motrices ne pourraient en effet présenter qu'une dégénération descendante, et quant aux fibres sensitives leur dégénération ascendante se trouverait arrêtée par les ganglions spinaux. Les fibres dites de sensibilité récurrente ne sont, de l'avis général, pas assez nombreuses pour motiver une dégénération massive ascendante.

Quelle que soit la valeur de ces conclusions de laboratoire, il est un fait indiscutable, c'est que, dans la majorité des cas, à la suite de l'amputation d'un membre, on voit dans le bout central du nerf amputé et dans le côté correspondant de la moelle, survenir au bout d'un certain temps des altérations vraiment singulières. Nous consacrerons cette Leçon à l'étude de ces altérations.

Sans remonter aux Observations de Bérard (1829) qui manquent un peu de précision, je vous rappellerai, Messieurs, que c'est surtout à Vulpian que revient l'honneur d'avoir étudié le premier et fait connaître d'une façon méthodique les faits de ce genre dans plusieurs Mémoires qui se groupent entre 1868 et 1872; plus tard encore ce savant inspirait les recherches intéressantes et bien conduites de MM. Dejerine et Mayor (1878); entre temps M. Hayem (1875) avait porté son attention sur des faits analogues; vous savez que plus récemment (1884) cet auteur s'en est de nouveau occupé dans un travail fait en collaboration avec mon distingué collègue et ami M. Gilbert. En même temps que Vulpian, il est juste d'ailleurs de citer Dickinson qui, la même année que ce dernier auteur (1868), donnait une description tout à fait remarquable des lésions qu'il avait observées dans la moelle à la suite d'amputation d'un membre. Dickinson indiquait fort nettement pour principal siège de l'atrophie le cordon postérieur, tandis que, comme je vous le dirai bientôt, Vulpian localisait cette atrophie, surtout dans le cordon antéro-latéral. Mais je ne veux pas insister sur cet historique, l'occasion se présentera plus d'une fois au cours de cette Leçon de vous citer les noms et les opinions des différents auteurs auxquels on doit des observations ou des travaux concernant le sujet qui nous occupe aujourd'hui.

Parmi ces travaux il en est un que je dois signaler à votre attention, c'est celui de MM. Friedländer et Krause dans lequel vous trouverez une étude approfondie des dégénérations consécutives aux amputations; les documents que contient ce travail sont nombreux et de premier ordre, et l'interprétation donnée par

les auteurs est nouvelle, c'est vous dire que j'aurai plus d'une fois à citer ce travail dont je suis loin, d'ailleurs, de partager les conclusions.

Pour vous permettre de vous former une idée nette des altérations de la moelle consécutives aux amputations, il va nous falloir, Messieurs, sortir un peu du cadre purement « médullaire » de ces Leçons sur les « Maladies de la Moelle », et force nous sera d'examiner tout d'abord l'état des *troncs nerveux* au-dessus de la région où a porté l'amputation. Nous n'irons pas cependant jusqu'à l'étude des altérations constatées au niveau des névromes terminaux. Ceux d'entre vous que ces altérations intéresseraient en trouveront l'exposé dans le travail de MM. Hayem et Gilbert.

Prenons donc, si vous le voulez bien, Messieurs, pour exemple et pour base de la description des dégénérations ascendantes consécutives aux amputations, un cas que j'ai eu l'occasion d'observer au cours de cette année et dont je pourrai mettre sous vos yeux plusieurs préparations microscopiques intéressantes. — Il s'agit d'un homme d'une quarantaine d'années amputé à la partie moyenne de la cuisse gauche vingt ans auparavant et qui mourut phthisique dans mon Service.

Le *Nerf sciatique* du côté gauche présentait dans toute sa hauteur une augmentation de volume considérable, ses dimensions étaient environ le double de celles du nerf sciatique droit. — C'est là un fait, Messieurs, qui a déjà été signalé par plusieurs auteurs, mais qui n'est cependant nullement constant ; je ne l'ai en effet pas retrouvé dans deux cas d'amputation du bras, non plus que dans un autre d'amputation du pied. Dans leur cas d'amputation du bras, MM. Hayem et Gilbert notent que « le radial était légèrement amoindri ; le cubital, au contraire, augmentait progressivement de volume depuis le plexus brachial jusqu'au névrome terminal, aux approches duquel il se montrait deux fois plus volumineux que le cubital sain ; le médian enfin offrait des deux côtés le même calibre ». Il est difficile de trouver un plus bel exemple de l'inconstance de cette augmentation de volume des nerfs puisque ici chacun des trois nerfs du moignon se comporte à cet égard d'une manière différente. — Notez, Messieurs, qu'en général l'augmentation de volume, quand elle existe, est d'autant plus manifeste qu'on examine les parties périphériques du nerf, et tend à diminuer ou à disparaître à mesure qu'on remonte vers la moelle.

Mais passons sur l'aspect macroscopique du nerf, et abordons l'étude microscopique des lésions qu'il présente. Si vous jetez un coup d'œil sur une coupe de ce nerf sciatique que je vous ai demandé de prendre pour base de cette description, vous êtes tout d'abord frappés de ce fait, qu'à l'œil nu, les faisceaux primitifs dont il est composé ont, la plupart, un diamètre beaucoup plus

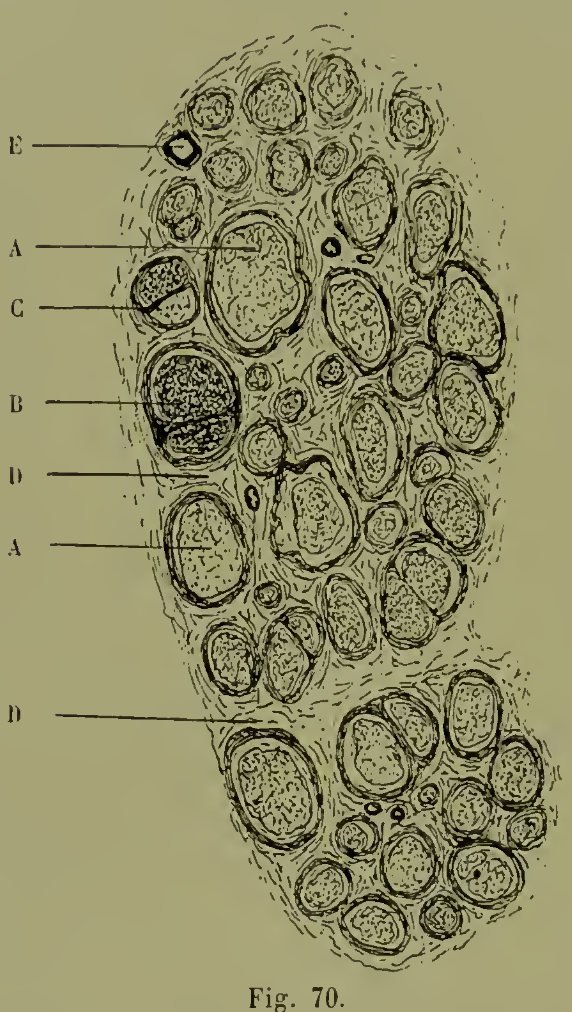


Fig. 70.

Coupe du nerf sciatique gauche dans un cas d'amputation de la cuisse gauche datant d'une vingtaine d'années. — A, faisceau primitif dégénéré; B, faisceau primitif normal; C, faisceau primitif dont une moitié est dégénérée, l'autre moitié normale; D, travées interfasciculaires ayant un aspect myxoïde; E, vaisseau.

considérable (2, 3, 4 fois) que les faisceaux d'un nerf normal; j'ajouterai que plus le diamètre de ces faisceaux est grand plus ils sont transparents. Comme nous allons nous en rendre compte tout à l'heure, ces faisceaux sont ceux qui sont atteints par la dégénération, et dès maintenant, je peux vous le dire, les plus gros parmi ces faisceaux et les plus transparents sont aussi les plus altérés. — Examinons maintenant une coupe colorée par l'hématoxyline de Weigert, vous constatez immédiatement que les

lésions sont extrêmement marquées. Dans le plus grand nombre des faisceaux, au lieu de la mosaïque régulière que produit sur une coupe transversale d'un nerf sain la juxtaposition de toutes les fibres de myéline colorées en noir, vous n'apercevez plus qu'un très petit nombre de fibres de ce genre; ces fibres sont d'ailleurs parsemées dans toutes les parties de chaque faisceau nerveux, non plus groupées, mais complètement isolées les unes des autres. Dans quelques faisceaux cependant, deux ou trois tout au plus et encore sont-ce les moins volumineux, on retrouve la mosaïque régulière indiquant un état normal de ces faisceaux; ceux-ci proviennent de branches nerveuses destinées à des parties de la cuisse situées au-dessus du point d'amputation. Ils se trouvent d'ailleurs isolés des autres faisceaux atteints par la dégénération et dont les fibres étaient pour la plus grande part destinées aux segments du membre inférieur situés au-dessous du point de l'amputation. Sur quelques coupes, on peut voir un même faisceau présenter deux moitiés fort distinctes, l'une altérée, l'autre saine, séparées par une mince cloison fibreuse; c'est que la première est constituée par des fibres provenant des parties amputées, tandis que les fibres qui forment la seconde prennent naissance au-dessus du point de l'amputation.

Donc les fibres à myéline sont très rares dans les faisceaux les plus altérés. — Par quoi sont-elles remplacées? — Par de petits *îlots* d'aspect très singulier observés déjà par différents auteurs, mais sur lesquels l'attention semble n'avoir guère été appelée d'une façon toute spéciale que par MM. Friedländer et Krause, bien qu'à mon avis ces auteurs aient été loin de leur attribuer la signification qu'ils ont en réalité.

Ces îlots ne prennent pas la teinte noire par la méthode de Weigert, mais se colorent bien par le carmin; ils sont de dimensions variables, on peut en moyenne leur assigner un diamètre au moins triple ou quadruple de celui que mesure une fibre nerveuse normale avec sa gaine de myéline. Leur forme n'est pas non plus toujours identique; dans les points où ils sont suffisamment isolés les uns des autres, on les voit présenter une figure tout à fait arrondie; dans les points au contraire où ils se pressent les uns contre les autres, leurs contours se ressentent de cette compression réciproque.

Quelle est en réalité la constitution de ces îlots? — C'est ici.

Messieurs, que je me trouve en désaccord absolu avec MM. Friedländer et Krause, comme vous allez voir. — Si, avec un faible grossissement (0 ou 1 de Vérick), on examine la coupe d'un nerf normal on constate, quelle que soit la coloration employée, que

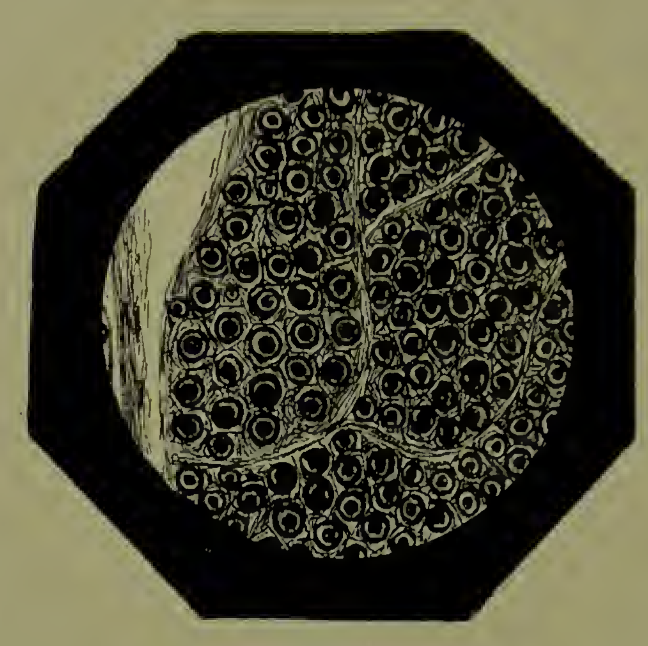


Fig. 71

Fragment de la coupe d'un nerf sciatique sain. (Coloration à l'hématoxyline de Weigert.) — (D'après nature, demi-schématique). Les segments isolés par des tractus blanchâtres sont les îlots primitifs.

dans chaque faisceau, les fibres de ce nerf sont divisées par de fines travées conjonctives en un nombre variable de groupes (*îlots primitifs* de quelques auteurs). Ces îlots primitifs ont des dimensions beaucoup plus grandes que les autres « îlots » dont je vous parlais à l'instant, et auxquels pour les distinguer des îlots primitifs, je donnerai le nom de « *îlots de dégénération* ». — Pour MM. Friedländer et Krause, les îlots de dégénération ne sont autre chose que les îlots primitifs dont les fibres se sont atrophiées et dont les dimensions se sont, par cela même, trouvées considérablement réduites. — Au premier abord, cette façon d'envisager les choses paraît extrêmement vraisemblable. Mais, en y regardant de plus près, j'ai pu me convaincre qu'il n'en était pas ainsi. Les îlots primitifs, loin d'être diminués de volume, se présentent dans le nerf dégénéré avec des dimensions plus grandes que dans le nerf normal. Quant aux îlots de dégénération, chacun d'eux ne représente, à mon avis, ni plus ni moins qu'une *ancienne fibre nerveuse dégénérée* et dont le volume a triplé ou quadruplé.

Si l'on soumet un de ces ilots de dégénération à un plus fort grossissement (objectif 3 de Vérick), on constate que cet îlot est con-



Fig. 72.

Fragment de la coupe du nerf sciatique gauche dans un cas d'amputation de la cuisse gauche datant de 20 ans. — A, A, A, fibres nerveuses normales ayant conservé leur cylindre-axe et leur gaine de myéline. — B, B, ilots de dégénération de forme arrondie ou polyédrique et contenant dans leur intérieur des points assez nombreux qui sont de fines fibres nerveuses de régénération. Dans quelques-uns de ces ilots on voit un ou plusieurs points noirs qui indiquent la présence dans ces ilots d'une ou plusieurs fibres fines à myéline. — C, C, ilot de dégénération dont la paroi s'est rompue et dont les fines fibres nerveuses s'échappent et se dissocient. — D, vaisseau avec épaississement des parois (notablement exagéré dans le dessin). Les segments isolés par les grands tractus blanchâtres sont les ilots primitifs. (D'après nature, demi-schématique, coloration à l'hématoxyline de Weigert.)

stitué par un amas de fibres nerveuses très fines, montrant un cylindre-axe d'un diamètre beaucoup moins fort que normalement et une gaine de Schwann d'un calibre également réduit et d'une grande minceur. Pour ce qui est de la gaine de myéline elle fait en général défaut; cependant on rencontre fréquemment des îlots de dégénération dans lesquels, par la méthode de Weigert, on peut constater l'existence d'un, deux, trois petits points noirs extrêmements fins, c'est le signe qu'à ce niveau il existe une très fine fibre nerveuse avec gaine de myéline[1]. J'aurais une forte tendance

1. L'existence de ces fines fibres nerveuses a été signalée par M. Hayem et celles-ci sont très nettement décrites dans le Mémoire de MM. Hayem et Gilbert (*Arch. de Physiol.*, 1884, p. 430 et suiv.).

à croire que chacun de ces îlots de dégénération, du moins quand son évolution n'est pas trop avancée, est entouré par la gaine de Schwann qui primitivement enveloppait la fibre nerveuse dont cet îlot est le vestige. Je dois encore vous signaler, à l'intérieur de l'îlot, un nombre assez considérable de noyaux dont la coupe apparaît très nettement sur les sections perpendiculaires à l'axe du nerf, et qui s'observent plus nettement encore, sur les sections parallèles à cet axe; ces noyaux sont parsemés dans les interstices des fibrilles nerveuses et s'allongent suivant le sens de celles-ci, c'est-à-dire parallèlement à l'axe du nerf.

En résumé, l'histoire naturelle de ces îlots de dégénération serait la suivante : Sous une influence que nous n'avons pas à envisager pour le moment, une fibre nerveuse du bout central d'un nerf amputé dégénère, c'est-à-dire que son cylindre-axe et sa gaine de myéline disparaissent, tandis que sa gaine de Schwann persiste. Consécutivement, dans l'intérieur de cette gaine de Schwann se développent des fibrilles nerveuses composées d'un mince cylindre-axe et d'une étroite gaine de Schwann contenant une substance qui n'a que rarement les réactions de la myéline; ces fibrilles nerveuses sont en nombre assez variable, mais quelquefois considérable (5, 10, 15, 20 et peut-être encore davantage). Par suite du développement de ces fibrilles nerveuses, cette gaine de Schwann, que j'appellerai « primordiale », ne tarde pas à se laisser distendre, et c'est ainsi que les îlots de dégénération prennent des dimensions bien supérieures aux fibres nerveuses saines auxquelles ils ont succédé. Puis toujours sous la même influence du développement des fibrilles nerveuses et de la poussée excentrique qu'elles exercent, la gaine de Schwann primordiale, arrivée à l'extrême limite de son extensibilité, se rompt; les fibrilles qu'elle contient deviennent libres et, n'étant plus retenues et réunies par cette gaine, s'écartent les unes des autres. L'îlot de dégénération se trouve donc dissocié et méconnaissable; il cesse même complètement d'exister lorsque les fibrilles nerveuses qui le composaient se sont suffisamment éloignées les unes des autres pour n'avoir plus aucune connexion apparente.

Telle est la manière dont, pour ma part, je comprends la nature et l'évolution des îlots de dégénération; vous voyez, Messieurs, qu'elle est en contradiction formelle avec l'opinion professée par MM. Friedländer et Krause; là où ils voient une atrophie des fibres nerveuses, je vois une régénération et une multiplication de celles-

ci, et ce qu'ils prennent pour le vestige d'un îlot primitif n'est, à mon avis, que le reliquat d'une fibre nerveuse dégénérée.

Mais en voilà assez, Messieurs, sur les « îlots de dégénération ». Revenons à l'examen des autres parties de la coupe de notre nerf sciatique et pour cela faisons usage d'un grossissement plus faible. Si nous considérons les différents faisceaux nerveux nous voyons que, dans les faisceaux dégénérés, les *cloisons* qui séparent les uns des autres les îlots primitifs sont deux et trois fois plus larges que celles qui existent dans les faisceaux sains; elles semblent aussi plus lâches, et prennent même un véritable *aspect myxoïde*. Une bande de tissu myxoïde analogue se voit aussi à la périphérie des faisceaux les plus altérés et les sépare de la gaine fibreuse qui leur est fournie par le névrilème, de sorte que, sur les coupes un peu rétractées, ces faisceaux ont une tendance marquée à s'énucléer de leur gaine névrilématique. Quant aux tractus de tissu conjonctif qui séparent les uns des autres les différents faisceaux, ils sont médiocrement épaissis; seuls les espaces circonscrits par plusieurs faisceaux dégénérés sont très notablement agrandis, ce qui semble dépendre surtout de l'augmentation de diamètre des faisceaux qui les circonscrivent. — Les vaisseaux contenus dans les faisceaux dégénérés ne sont pas plus nombreux que normalement, et c'est tout au plus si on peut constater un épaississement modéré de leurs parois.

De telle sorte, Messieurs, que, tout bien considéré, le facteur le plus important dans l'augmentation de volume des troncs nerveux situés au-dessus du point où a porté l'amputation est certainement la multiplication des fines fibres nerveuses que je vous décrivais tout à l'heure.

Quant aux cas dans lesquels il y a atrophie des troncs nerveux, je ne saurais vous dire de quelles lésions il s'agit là n'ayant jamais eu l'occasion de faire un examen histologique de ce genre.

Vous connaissez maintenant, Messieurs, les altérations que présentent les troncs nerveux, vous savez aussi que, plus on s'éloigne du lieu de l'amputation, plus on trouve dans ceux-ci de fibres saines. Continuons à suivre la dégénération dans son trajet ascendant.

Pour ce qui est des GANGLIONS SPINAUX qu'un certain nombre d'observateurs considèrent comme sains, je ne saurais rien vous en dire, j'ai examiné bien des coupes de ces organes, mais force m'est

de vous avouer que je n'ai pu me faire à leur égard aucune opinion, et que je me trouve hors d'état de décider s'ils étaient ou non altérés.

La recherche des lésions dans les RACINES s'est, bien entendu, de tout temps imposée aux observateurs, mais les résultats obtenus ont été fort dissemblables. Vulpian pensait que les racines n'étaient pas altérées; Dickinson disait avoir observé un certain degré d'atrophie des racines postérieures. Chez les auteurs qui ont suivi ces deux initiateurs, même discordance; les uns, en très petit nombre, n'ont constaté aucune lésion des racines; d'autres ont noté une dégénération des seules racines postérieures, d'autres enfin (Hayem et Gilbert) une altération des racines postérieures et des racines antérieures.

Dans le cas d'amputation de la cuisse que nous avons pris comme base et comme exemple dans cette Leçon, les lésions radiculaires n'étaient pas très nettes, et je ne vois guère à noter qu'une abondance un peu trop marquée des fines fibres nerveuses au détriment du nombre des grosses fibres nerveuses; cette disproportion se montrait à la fois dans les racines postérieures et dans les antérieures. Comme normalement, en certaines parties de l'axe spinal, les fibres fines sont assez abondantes dans les racines, c'est là une évaluation qui ne laisse pas d'être assez délicate, et vous comprendrez, Messieurs, la réserve dans laquelle je désire me tenir ici.

SEPTIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION DES NERFS ET DE LA MOELLE

CONSÉCUTIVE A L'AMPUTATION D'UN MEMBRE

(*Suite*)

Altérations de la MOELLE. — Pour Vulpian l'atrophie porte surtout sur le faisceau antéro-latéral et sur la substance grise. Pour Dickinson elle est plus marquée dans le cordon postérieur. Cette dernière opinion semble la mieux fondée. Opinion de M. Flechsig. MM. Friedländer et Krause décrivent dans leurs cas outre l'atrophie du *cordon postérieur* celle de la *corne postérieure*, la disparition d'un grand nombre des cellules du *groupe postéro-latéral* de la substance grise, l'amincissement de la *corne antérieure* avec réduction du nombre de ses cellules, l'atrophie de la *colonne de Clarke* avec disparition de plusieurs de ses cellules. — Résultats fournis par l'examen de la moelle dans mes propres autopsies : — Bande scléreuse dans le cordon postérieur du côté correspondant à l'amputation ; zone d'épaississement du tissu conjonctif dans le cordon postérieur du côté opposé.

Interprétation de ces différentes lésions ; opinion émise par MM. Friedländer et Krause ; conclusions personnelles.

MESSIEURS,

Dans la précédente Leçon, nous avons étudié les lésions des nerfs périphériques et des racines, consécutivement aux amputations des membres ; il nous reste à envisager les altérations qui peuvent se montrer du côté de la **Moelle** elle-même. Dès maintenant, je peux vous le dire, ces altérations ont été très diversement appréciées par les auteurs qui se sont occupés de cette question. Tandis que Vulpian pensait que ce sont surtout le *faisceau antéro-latéral* et la *substance grise* qui sont atteints par l'atrophie, Dickinson considérait celle-ci comme beaucoup plus marquée dans le *cordon postérieur*. Enfin Vulpian, MM. Dejerine et Mayor auraient vu des cas dans lesquels l'atrophie portait d'une façon à peu près égale sur toutes les parties de la moitié de la moelle correspondant au membre amputé. Une

autre opinion encore est soutenue par M. Flechsig; cet auteur, s'appuyant sur ce que les malformations ou du moins l'asymétrie sont fréquentes dans les moelles de sujets sains, émet l'avis que les prétendues atrophies d'une moitié de la moelle ou d'un de ses cordons observées chez les amputés ne seraient que des *asymétries congénitales* n'ayant rien à faire avec l'amputation[1].

Contre cette dernière manière de voir qui est fort radicale, il suffit d'invoquer les faits eux-mêmes pris en bloc; certes les asymétries de la moelle sont fréquentes, mais on n'en trouve pas chez tous les sujets d'aussi accentuées que celles observées dans les cas d'amputation; or, chez tous leurs amputés, MM. Friedländer et Krause ont constaté cette atrophie, je l'ai moi-même notée trois fois sur trois cas. En présence d'une telle concordance, je dirais presque d'une telle constance, il me semble impossible de nier qu'il existe des rapports directs et nullement fortuits entre l'atrophie de la moelle et l'amputation d'un membre.

Je mets sous vos yeux, Messieurs, des figures empruntées au mémoire de MM. Friedländer et Krause (fig. 73, 74, 75), vous y verrez quel degré peut atteindre cette atrophie. Dans les amputations portant sur le membre inférieur, ces auteurs ont noté, outre l'atrophie du *cordon postérieur*, une diminution de volume de la *corne postérieure*, du moins dans les parties inférieures de la moelle, et la disparition d'un assez grand nombre de cellules du *groupe postéro-latéral* de la substance grise[2]. Quant à la *corne antérieure*, ils l'ont trouvée véritablement amincie dans la région lombaire et ont vu le chiffre de ses cellules ganglionnaires réduit de moitié ou des deux tiers. Enfin la *colonne de Clarke* montrait des dimensions moindres du côté amputé, et ses cellules étaient

1. Dans un travail récent (Des affections nerveuses centripètes consécutives à la section des nerfs et aux amputations des membres. *Acad. Royale de Méd. de Belgique*. 1891) M. Vanlair considère les altérations des racines et de la moelle comme inconstantes; il pense que lorsqu'elles existent chez l'homme elles sont dues plutôt à l'affection chirurgicale qui a nécessité l'amputation, qu'à l'ablation même du membre. — Quant aux expériences de mélectomies qu'il a faites sur les animaux, M. Vanlair résume leurs résultats en disant « qu'en raison de leur âge et de l'absence de toute lésion périphérique préexistante, les animaux adultes échappent pour la plupart aux conséquences de l'amputation; chez eux la myélite d'origine névrotomique ou mélectomique fait le plus souvent défaut. On ne la rencontre guère que dans les opérations bilatérales. »

2. Dans ses Expériences publiées in *Arch. de Physiol.*, 1873, M. Hayem signalait déjà ce fait qu'à la suite de l'arrachement du sciatique sur de jeunes lapins on constate une atrophie rapide des cellules nerveuses du groupe du tractus intermedio-lateralis.

moins nombreuses d'environ un cinquième. — Pour ce qui est de la corne antérieure j'emprunte également au travail de MM. Hayem

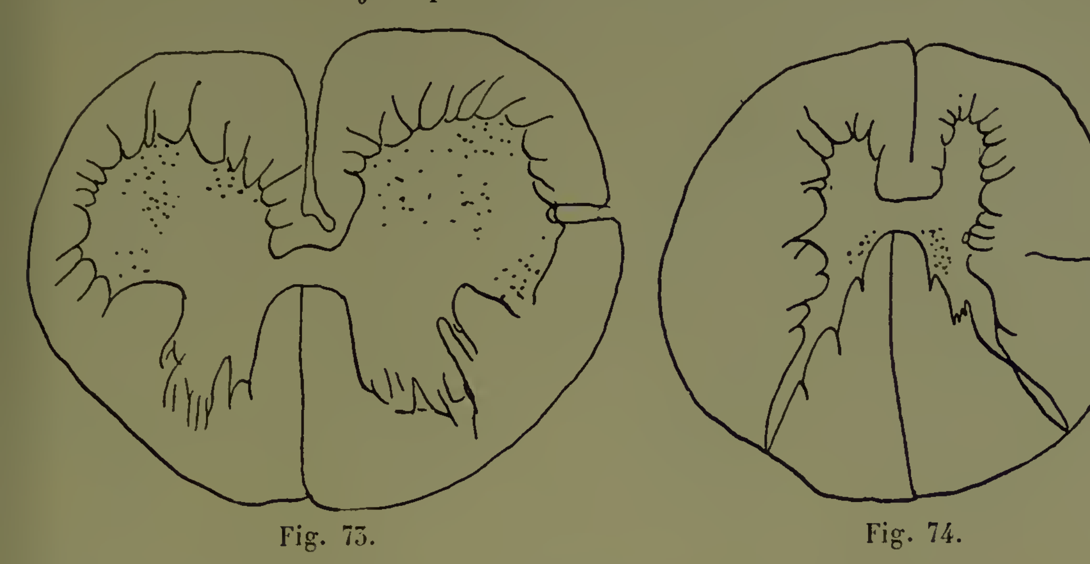


Fig. 73.

Coupe de la moelle (partie moyenne du renflement lombaire) dans un cas d'amputation du membre inférieur gauche. (D'aprés MM Friedländer et Krause.) — Remarquer que la moitié gauche de la moelle est dans presque toutes ses parties, et notamment dans le cordon postérieur et dans la corne antérieure, de dimensions moindres que la moitié droite. (L'encoche qui se trouve au niveau du cordon latéral droit provient d'une entaille faite par les auteurs avant le durcissement pour orienter plus aisément les coupes.)

Fig. 74.

Coupe de la moelle (région dorsale inférieure) dans un cas d'amputation du membre inférieur gauche. (D'après MM. Friedländer et Krause.) — La moitié gauche de la moelle est plus petite que la droite, les cellules des colonnes de Clarke sont en plus petit nombre.

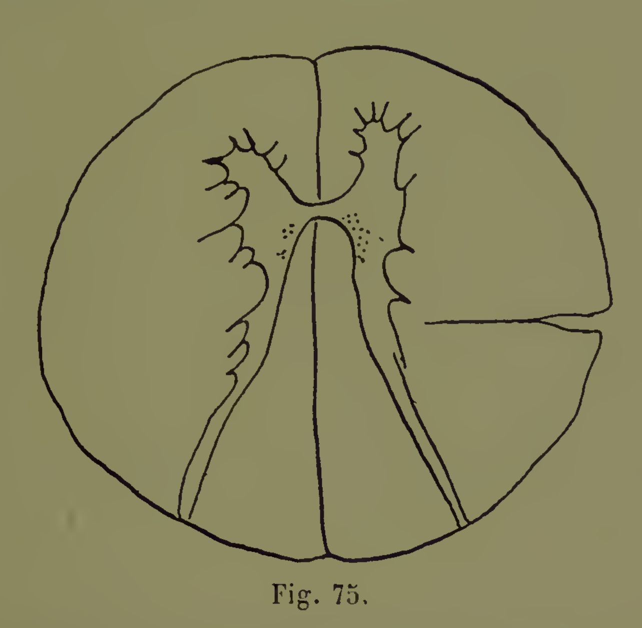


Fig. 75.

Coupe de la moelle (région dorsale moyenne) dans un cas d'amputation du membre inférieur gauche (d'après MM. Friedländer et Krause). — Mêmes remarques que pour la figure 74.

et Gilbert un dessin (fig. 76) montrant de la façon la plus nette son atrophie et la raréfaction de ses cellules ganglionnaires à la suite de la perte d'un bras.

Quant à moi, Messieurs, dans mon cas d'amputation de la cuisse dont je vous ai déjà entretenu à différentes reprises, je n'ai pas pu

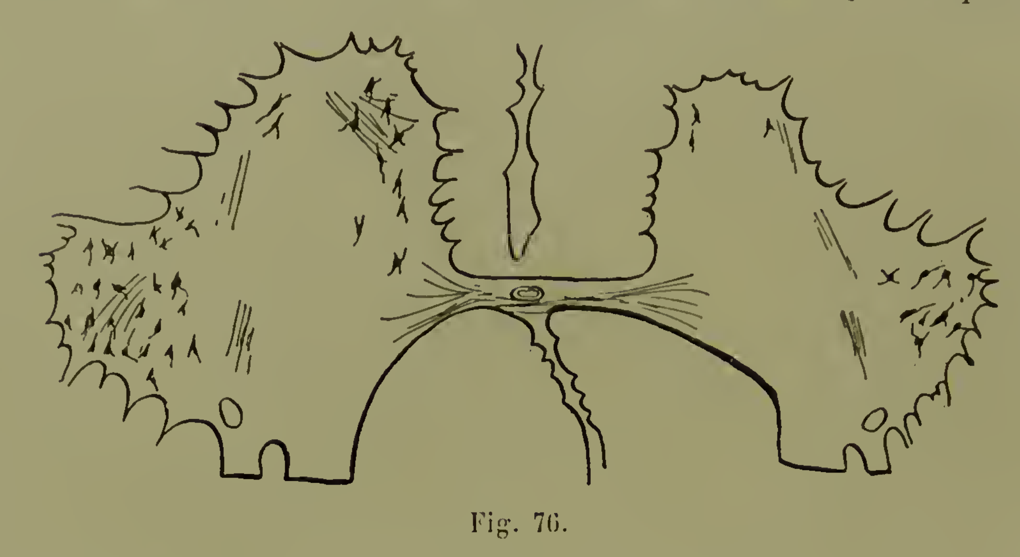


Fig. 76.

Coupe de la moelle cervicale dans un cas d'amputation de la partie inférieure du bras droit. (D'après MM. Hayem et Gilbert.) — Ce croquis représente seulement les deux cornes antérieures; remarquer le faible volume de la corne antérieure du côté droit (côté amputé) et le petit nombre des cellules nerveuses qui s'y trouvent.

ou su constater une atrophie portant sur des points aussi divers, mais en revanche j'ai trouvé dans le *cordon postérieur* une diminution de volume des plus manifestes. Cette diminution de volume portait d'ailleurs sur toute ou presque toute la hauteur de la moelle (le bulbe n'a pas été examiné). — Il m'a semblé aussi que le *cordon antéro-latéral du côté opposé* était de moins fortes dimensions que son congénère (fait signalé déjà par MM. Bignami et Guarnieri). Pour en revenir au *cordon postérieur* du côté correspondant à l'amputation, mon avis, et je me base ici tant sur les opinions émises par les auteurs que sur les résultats de ma propre expérience, mon avis, dis-je, est que ce cordon est celui qui présente de la façon la plus constante et la plus marquée la diminution de volume dont il est question. — Mais cette diminution de volume elle-même porte-t-elle sur toute la masse du cordon postérieur, ou est-elle plus spécialement localisée en certains points de celui-ci?

Contrairement à l'opinion généralement adoptée, et notamment à celle exprimée par MM. Friedländer et Krause, je soutiendrai, Messieurs, la seconde manière de voir. Qu'il s'agît d'une amputation du bras ou de la cuisse, j'ai toujours très nettement constaté, au sein du cordon postérieur atrophié, une bande, je ne dirai pas fort dense, mais du moins fort nette au niveau de laquelle les travées

de tissu conjonctif étaient plus épaisses et plus nombreuses ; cet aspect semble bien indiquer que c'est en ce point surtout qu'a eu



Fig. 77.

Moelle lombaire dans un cas d'amputation de la cuisse gauche remontant à 20 ans. — Dans le cordon postérieur gauche, zone de dégénération du même côté que l'amputation ; en B, dans le cordon postérieur du côté opposé se trouve une seconde zone de dégénération, mais moins prononcée et moins étendue. — On remarquera que la zone de dégénération du cordon postérieur gauche est dans sa partie postéro-externe contiguë à la corne postérieure, ce qui semble indiquer qu'elle est due à la dégénération de fibres radiculaires postérieures situées au-dessous du point où a porté la coupe. La diminution de volume de la moitié gauche de la moelle est très marquée.



Fig. 78.

Moelle dorsale dans le même cas d'amputation de la cuisse que figure 77. — Dans le cordon postérieur gauche, zone de dégénération du même côté que l'amputation ; dans le cordon postérieur du côté opposé se trouve une seconde zone de dégénération mais moins prononcée et moins étendue. — On remarquera qu'ici la zone de dégénération est beaucoup plus près du sillon postérieur que dans la moelle lombaire et qu'elle siège nettement dans le cordon de Goll. La diminution de volume de la moitié gauche de la moelle est très marquée.

lieu l'atrophie des fibres nerveuses provenant des racines postérieures correspondant au membre amputé. — Cette bande que j'appellerai scléreuse, tout en convenant que cette épithète est un peu exagérée n'occupait pas d'ailleurs exactement le même siège dans la région cervicale, lorsqu'il s'agissait d'une amputation de la cuisse ou d'une amputation du bras. Mais je ne peux, Messieurs, entrer ici dans le détail de cette description, et je me bornerai à mettre sous vos yeux des croquis de cette bande scléreuse dans différentes hauteurs de la moelle.

La seule chose sur laquelle je veuille insister, c'est sur l'existence, dans le cordon postérieur du côté opposé à l'amputation, d'une légère augmentation du tissu conjonctif dans un territoire disposé d'une façon symétrique à la bande scléreuse du côté atrophié. Ne serait-ce pas là l'indice que quelques fibres des racines posté-

rieures du côté amputé ont subi un entre-croisement dans le faisceau postérieur du côté opposé? M. Tooth, MM. Oddi et Rossi ont

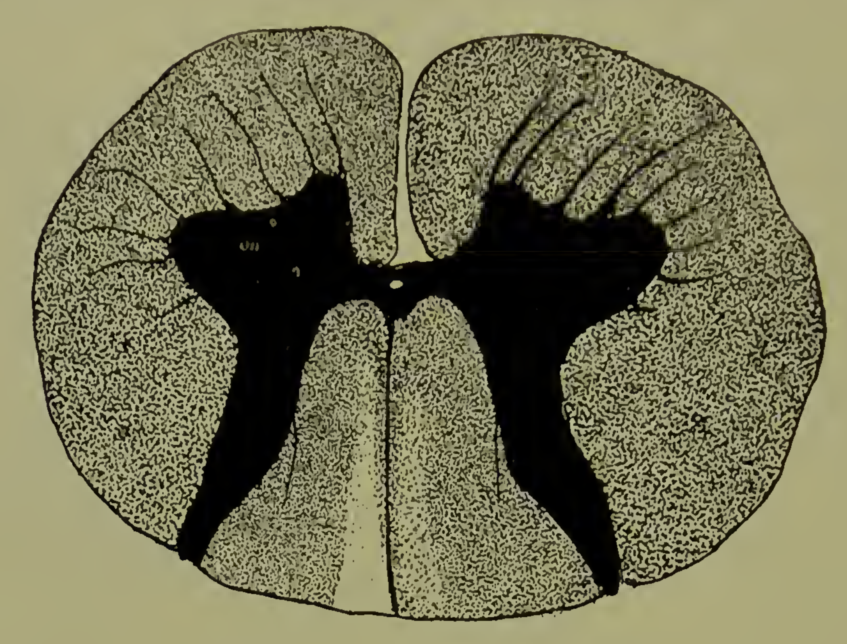


Fig. 79.

Moelle cervicale dans le même cas d'amputation de la cuisse que fig. 77 et 78. — Dans le cordon postérieur gauche, zone de dégénération du même côté que l'amputation; zone de dégénération très peu prononcée dans le cordon postérieur du côté opposé. — On remarquera que ces zones de dégénération sont beaucoup moins étendues et beaucoup moins marquées que dans les coupes de moelle dorsale ou de moelle lombaire. La diminution de volume de la moitié gauche de la moelle est moins marquée que pour les coupes précédentes.

également, à la suite de la section de quelques racines postérieures,



Fig. 80.

Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas d'amputation du bras droit. — Remarquer que dans le cordon postérieur de chaque côté il existe deux zones de dégénération (parties claires) séparées par une bande de tissu sain. La dégénération est d'ailleurs plus manifeste du côté droit qui correspond au membre amputé.

constaté une dégénération du cordon postérieur du côté opposé; d'autre part M. O. Barbacci, à la suite de l'hémisection de la

moelle chez le chien et chez le chat a observé une dégénération ascendante du cordon postérieur de l'autre côté. Tous ces faits me semblent concorder assez bien avec celui que je vous signale ici, et c'est la raison pour laquelle j'ai cru devoir le mentionner.

Telles sont, Messieurs, les lésions que l'on peut constater tant dans les *nerfs* que dans la *moelle* à la suite des amputations. L'atrophie des *circonvolutions* signalée par quelques auteurs échappe au cadre de ces Leçons.

Comment concevoir un mode de dégénération aussi contraire aux enseignements de la Physiologie pure et de la Physiologie pathologique? — Voilà des nerfs périphériques dont le bout central est affecté de la dégénération la plus étendue, alors que ni le ganglion spinal ni les cornes antérieures de la moelle n'ont été atteints par le traumatisme! Que devient donc la célèbre loi de Waller, d'après laquelle une fibre nerveuse ne dégénère que lorsqu'elle est séparée de son centre trophique?

MM. Friedländer et Krause ont tenté de donner de ce fait une explication fort ingénieuse. D'après eux, les fibres qui dégénèrent ainsi dans le bout central du nerf amputé, seraient uniquement des *fibres sensitives*, par conséquent à fonction centripète. Mais ce ne seraient pas toutes les fibres sensitives provenant des points du membre situés au-dessous de l'amputation qui dégénéreraient de la sorte. Seules les fibres d'une certaine classe seraient atteintes par ce processus, et ces fibres seraient celles *dont la terminaison se fait dans des appareils spéciaux*, corpuscules du tact, etc....; quant aux fibres sensitives dont la terminaison a lieu par une extrémité libre, elles ne dégénéreraient pas. A l'appui de cette hypothèse les auteurs invoquent ce fait : que si l'on examine le sciatique dans un cas d'amputation de la cuisse et dans un cas d'amputation sus-malléolaire, le nombre des fibres dégénérées serait à peu près le même dans les deux cas. D'après MM. Friedländer et Krause, cela tiendrait à ce que, les *corpuscules du tact* existant surtout dans les téguments du pied, le nombre des fibres qui s'y terminent et qui sont atteintes par la dégénération ascendante se trouve à peu près le même, quel que soit le point du membre inférieur où a porté l'amputation, pourvu toutefois que ce soit au-dessus des malléoles.

J'ai eu justement l'occasion d'examiner des coupes du sciatique provenant d'une amputation de cuisse et d'autres coupes prove-

nant d'une amputation sus-malléolaire; or les résultats de mon examen ont été diamétralement opposés à ceux sur lesquels s'appuient nos deux auteurs. J'ai constaté en effet que dans le cas d'amputation sus-malléolaire le nombre des fibres dégénérées était très faible, tandis que vous avez vu combien il était énorme dans le cas d'amputation de la cuisse.

Tout bien considéré, il est pour moi hors de doute, qu'en présence d'un cas tel que celui dont je vous ai présenté les pièces, on ne peut soutenir que seules les fibres sensitives sont atteintes: cela reviendrait presque à dire, tant il y a peu de fibres intactes, que le nerf sciatique ne contient qu'un nombre infinitésimal de fibres motrices, et vous savez qu'au contraire il est formé d'un bon nombre de rameaux moteurs.

Certes j'admets que certaines fibres peuvent dans le bout central subir la dégénération wallérienne, non pas, comme le pensent MM. Friedländer et Krause, par suite d'un défaut de fonction (leur *organe terminal* étant détruit), mais parce qu'à mon sens ce prétendu organe terminal serait pour un grand nombre de fibres leur *noyau d'origine*, leur véritable centre trophique[1]. Quoi qu'il en soit, ces fibres-là sont en somme en nombre restreint, et ce n'est pas leur altération qui peut nous expliquer une dégénération aussi massive que celle que nous avons observée dans le tronc du sciatique.

Quelle est donc l'explication de toutes ces divergences entre les auteurs, je dirais presque entre les cas observés par un même auteur? A mon avis, les notions actuelles sur la dégénération wallérienne sont insuffisantes pour donner la solution de cette question. Il y a là une inconnue que l'avenir dégagera. Peut-être doit-on faire jouer ici un certain rôle au fait que je vais vous signaler : — Veuillez remarquer, Messieurs, que toutes les autopsies sur lesquelles est actuellement basée l'histoire de ces dégénérations proviennent de malades amputés depuis longtemps (10, 20 30 ans), c'est-à-dire à une époque à laquelle l'usage des méthodes antiseptiques était à peu près inconnu; ces amputés avaient tous ou presque tous vu leurs moignons n'arriver à se cicatriser qu'après une suppuration plus ou moins longue; par conséquent les extrémités des nerfs sectionnés s'étaient trouvées

1. J'aurai l'occasion d'exposer cette doctrine plus en détail à propos de l'anatomie pathologique du tabes.

soumises à des infections multiples et variées. En présence de ces faits on est autorisé à se demander si l'on n'aurait pas affaire à une altération des fibres nerveuses d'*origine septique* (quel qu'en soit le mécanisme) et si un agent morbifique n'a pas pénétré dans l'extrémité du nerf baignant au fond de la plaie. — Hypothèse, dira-t-on. Sans doute, aussi n'ai-je pas la prétention de vous imposer cette manière de voir ; mais quand on réfléchit un peu à ce qui se passe dans l'ophthalmie sympathique, l'hypothèse que je vous soumets ne laisse pas que d'avoir une apparence de probabilité.

Voici donc quelle idée je me ferais de la genèse des lésions considérables observées dans le bout central du nerf amputé. — Deux processus concourent à les produire : l'un est un processus de *dégénération wallérienne ascendante* et porte exclusivement sur les fibres dont la cellule nerveuse d'origine (centre trophique) est située à la périphérie (muscle, tendon, aponévrose, peau, etc....) : l'autre est un processus de *névrite ascendante* se comportant de la manière suivante : sous l'influence de la contamination à laquelle a été soumise l'extrémité du nef amputé, survient la pénétration d'un agent morbifique[1] qui détermine une névrite ascendante spéciale dans ce bout central. L'enveloppe de myéline ne tarde pas à être résorbée : que devient le cylindre-axe? Je ne saurais affirmer qu'il soit détruit entièrement ; ce qu'il y a de certain, c'est qu'il disparaît. — Vient ensuite une seconde phase, celle de la *régénération*. Vous en connaissez les principaux caractères ; vous savez notamment, d'après la description que je vous en ai faite, que dans l'ancienne gaine de Schwann, privée de myéline, un nombre assez considérable de fibrilles nerveuses (10-20) se montrent de nouveau ; elles sont formées elles-mêmes d'une mince gaine de Schwann et d'un fin cylindre-axe avec ou sans l'adjonction d'une faible couche de myéline. Par quel procédé se fait cette régénération? faut-il admettre que ce sont les cellules nerveuses d'origine (ou centres trophiques) contenues dans les ganglions spinaux qui ont poussé dans les gaines vides de nouveaux prolongements en plus grand nombre constituant les fibrilles en question? La chose est possible ; mais il se pourrait aussi que la régénération se produisît d'une façon différente : les fibrilles qui composent le cylindre

1. Je dois mentionner ici que les examens microbiologiques des troncs nerveux que M. le Dr Lesage a bien voulu pratiquer à mon instigation dans deux cas d'amputation n'ont donné que des résultats négatifs.

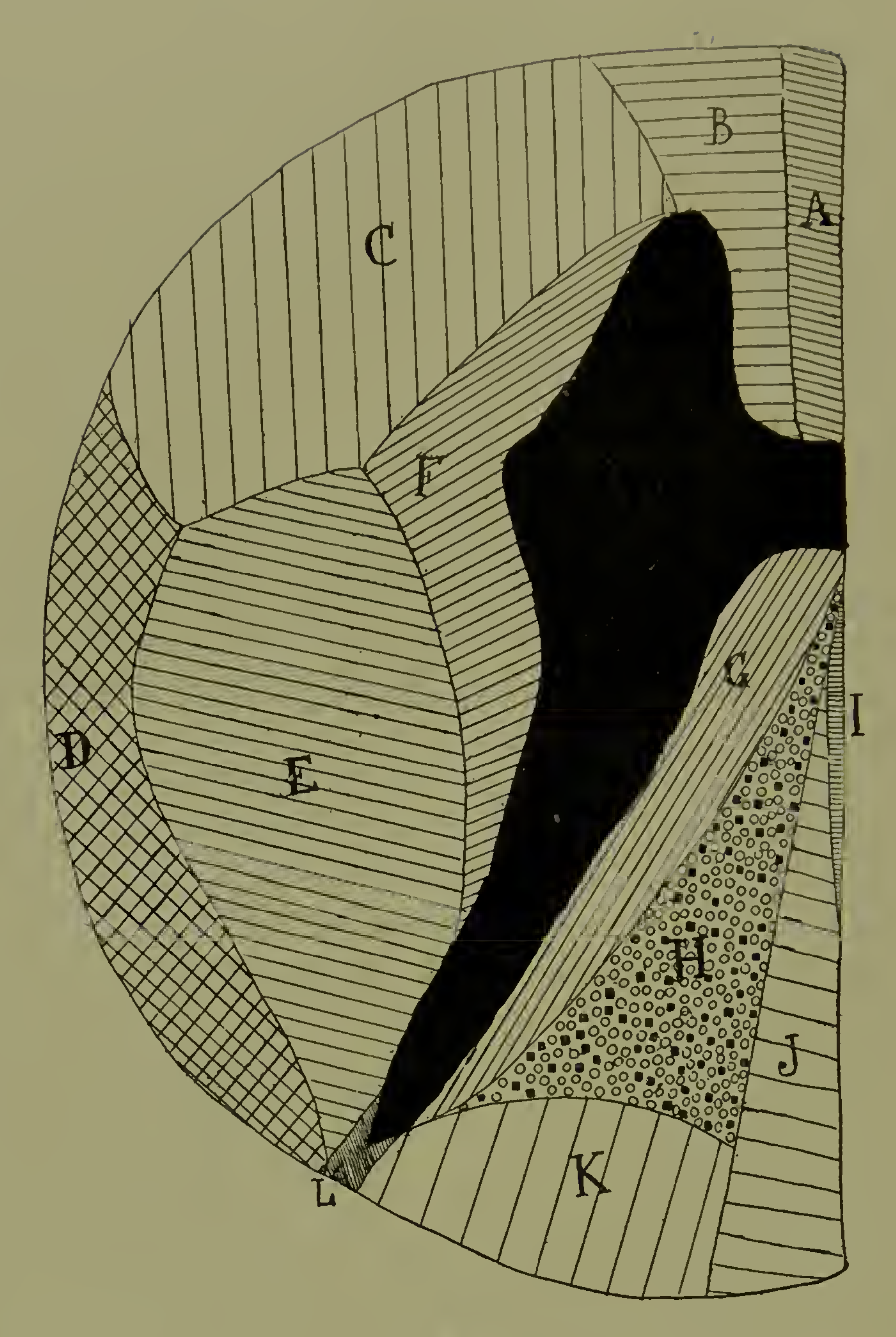


Fig. 80 *bis*.

Schéma des cordons de la moelle (à l'union de la région dorsale avec la région cervicale). selon l'étude de leur DÉVELOPPEMENT (d'après les schémas et les descriptions de M. Flechsig).

A, Faisceau pyramidal direct. — B, Faisceau fondamental du cordon antérieur. — C, Reste du cordon latéral. — D, Cordon cérébelleux direct. — E, Faisceau pyramidal croisé. — F, Zone limitante latérale. — G, Zone radiculaire antérieure. — H, Zone radiculaire moyenne composée de deux systèmes de fibres : les unes +++++ = fibres du premier système de la zone radiculaire moyenne; · · · · · · = fibres du deuxième système. — I, Zone médiane. — J, Cordon de Goll. — K, Zone radiculaire postéro-interne. — L, Zone radiculaire postéro-externe ou zone de Lissauer.

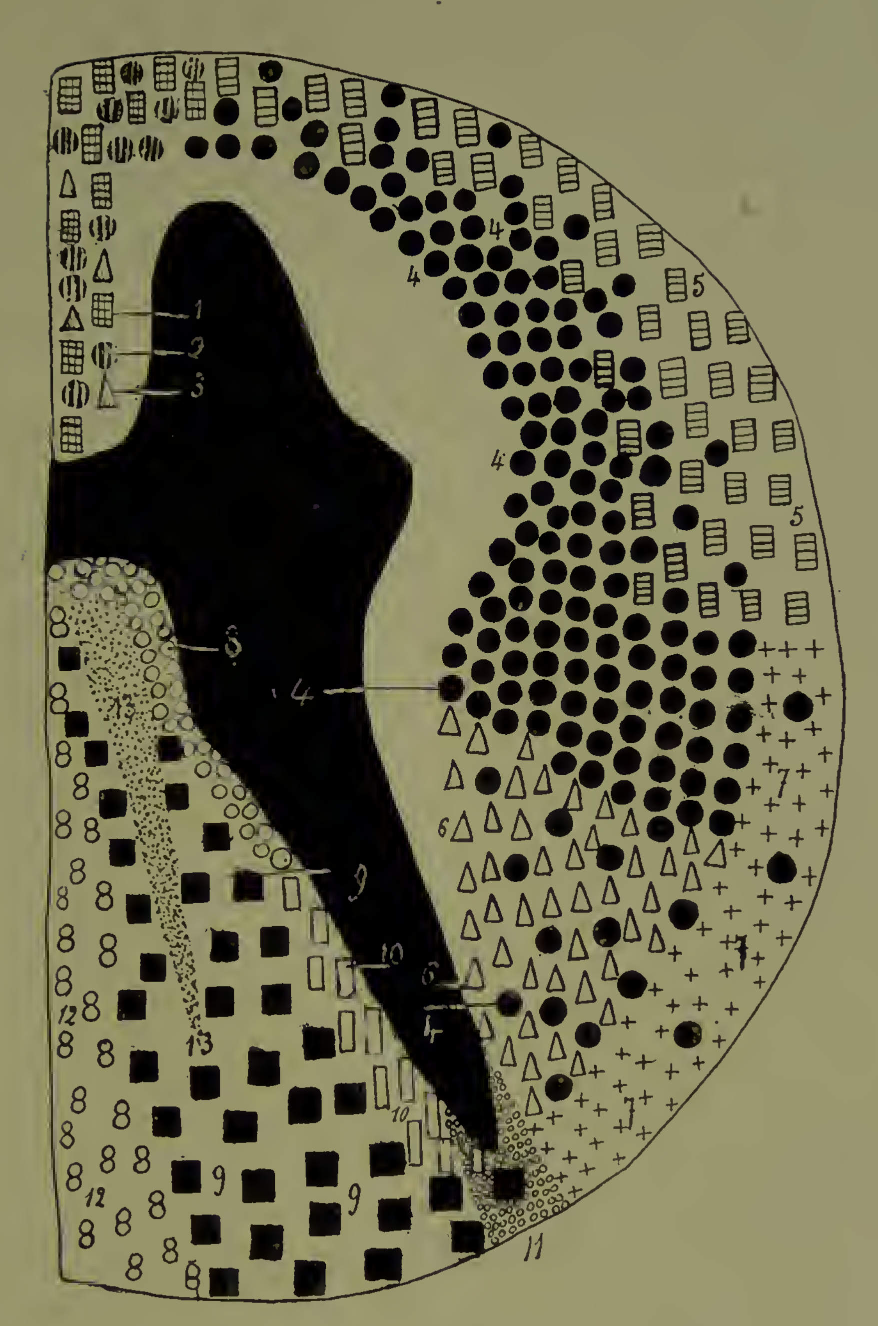


Fig. 80 *ter*.

Schéma des cordons de la moelle (à l'union de la région dorsale avec la région cervicale), d'après l'étude des DÉGÉNÉRATIONS SECONDAIRES.

A. — **Fibres à dégénération ascendante** : 1. Fibres du *faisceau sulco-marginal ascendant*. — 5. Fibres du *faisceau de Gowers*. — 7. Fibres du *faisceau cérébelleux direct*. — 8. Fibres du *faisceau cornu-commissural*. — 9. Fibres du *cordon de Burdach*. — 10. Fibres de la *bandelette externe* proprement dite. — 11. Fibres de la *zone de Lissauer*. — 12. Fibres du *cordon* de Goll.

B. — **Fibres à dégénération descendante** : 2. Fibres du *faisceau sulco-marginal descendant*. — 3. Fibres du *faisceau pyramidal direct*. — Fibres du *faisceau intermédiaire du cordon antéro-latéral*; un certain nombre de ces fibres sont aberrantes, et se trouvent parsemées dans le cordon de Gowers, dans le faisceau cérébelleux direct, et surtout dans le faisceau pyramidal croisé. — 6. Fibres du *faisceau pyramidal croisé*. — 13. Fibres du *faisceau en virgule de Schultze*

axe de l'ancienne fibre nerveuse ne se trouvant pas toutes détruites par le processus de névrite ascendante (la communication de quelques-unes d'entre elles avec leur centre trophique étant restée indemne), le processus morbide se serait borné à les dissocier. Ainsi dissociées, ces fibrilles nerveuses auraient une tendance à reconstituer chacune une fibre nerveuse complète, et c'est cet effort névro-formatif qui se traduirait par la présence des multiples fibrilles dans l'ancienne gaine de Schwann.

Je ne veux pas, Messieurs, terminer cette Leçon, dans laquelle vous m'avez entendu émettre tant de suppositions, sans vous rappeler que je vous ai donné celles-ci seulement comme des hypothèses, et que je demande pour elles non pas la foi aveugle, mais le libre examen ; ce sera là mon excuse. — Quand toutes les théories ayant cours conduisent à une impasse, il est bien permis de chercher la vérité par un autre chemin.

HUITIÈME LEÇON

TABES DORSAL SPASMODIQUE

Historique de l'appellation *tabes dorsal spasmodique*. — Erb. : *Paralysie spinale spasmodique*. Charcot : *tabes dorsal spasmodique*. — Dégénération primitive des cordons latéraux. Résultats différents donnés par les autopsies d'adultes. — Historique de la maladie elle-même. — Heine : *paraplegia spastica cerebralis*. — Little : *congenital spastic rigidity of limbs*. Les recherches du chirurgien anglais restèrent longtemps inconnues des neurologistes. Mémoires de M. Rupprecht, de M. Feer. — Symptômes de la maladie : Démarche spasmodique, attitude de la tête et des membres. — Position assise : attitude du tronc et des jambes déterminée par la difficulté de fléchir la cuisse sur le bassin. — Attitude des membres supérieurs, ils sont souvent peu atteints. — Muscles du cou, de la nuque. — Troubles de la parole. — Strabisme. — Aspect de la face. — Maladresse des mouvements. — Rétractions fibro-musculaires. — Influence de la fatigue, des émotions.

Messieurs,

Dans le cours de ces Leçons consacrées tout particulièrement aux Maladies de la Moelle, vous me verrez entraîné plus d'une fois à vous entretenir d'affections cérébro-spinales dont l'étude est, à plus juste titre, du ressort de la Pathologie Cérébrale que de celui de la Pathologie Médullaire. Le Tabes dorsal spasmodique est du nombre, et même, comme j'aurai l'occasion de vous le dire, quand nous traiterons de l'Anatomie Pathologique de cette affection, on peut admettre que les lésions médullaires y jouent un rôle tout à fait secondaire. Cependant je crois devoir vous parler ici, parmi les affections médullaires, du tabes dorsal spasmodique, parce que dans un enseignement comme celui-ci, il faut, sous peine d'une confusion inévitable, respecter au moins les classifications qu'un long usage a consacrées, surtout quand il s'agit d'entités cliniques bien établies. Ce sont là, Messieurs, de petites concessions que l'on peut sans

remords faire à la forme, quand on est décidé à ne pas transiger sur le fond et à ne consentir aucun sacrifice aux idées courantes si on les croit inexactes.

Quelques mots d'**Historique** sont indispensables pour comprendre la situation du Tabes dorsal spasmodique au point de vue de la nosologie pure. En 1875 M. Erb, et quelques mois après, M. Charcot, décrivaient indépendamment l'un de l'autre une affection présentant pour caractères particuliers une parésie spasmodique considérable des extrémités, sans troubles de la sensibilité; M. Erb pensait que, suivant toute vraisemblance, il s'agissait là d'une dégénération primitive des cordons latéraux de la moelle; M. Charcot professait la même opinion, mais avec quelques restrictions. Cette doctrine sur la nature de la *paralysie spinale spasmodique* (nom donné par M. Erb) ou du *tabes dorsal spasmodique* (nom donné par M. Charcot) avait reçu aussitôt droit de cité dans la pathologie nerveuse; mais, par une singulière malechance, il se trouva qu'aux autopsies des malades adultes chez lesquels on avait fait le diagnostic de tabes dorsal spasmodique, on découvrit soit une sclérose en plaques, soit une myélite transverse, soit une myélite en foyer, ou même une sclérose latérale amyotrophique; en un mot, dans aucun cas on ne constata la dégénération primitive des faisceaux pyramidaux qui avait été regardée comme la base de la nouvelle entité morbide.

Une réaction inévitable survint; aussi, dans ces dernières années, en est-on arrivé, ou peu s'en faut, à ne plus faire le diagnostic du tabes dorsal spasmodique. Convient-il donc, Messieurs, de rayer ainsi définitivement cette affection des cadres nosologiques? S'il ne s'agissait ici que des prétendus cas développés chez l'adulte entre trente et cinquante ans, j'aurais une grande tendance à répondre par l'affirmative, car, sauf chez certains Paralytiques Généraux (Westphal), nous ne voyons guère chez l'adulte de dégénération primitive et isolée du faisceau pyramidal. Ainsi que le faisait très justement remarquer M. Charcot dans ses Leçons de 1880, il n'y avait eu jusqu'alors aucune vérification directe de cette dégénération primitive dans ces cas de prétendu tabes dorsal spasmodique. Actuellement le même desideratum subsiste.

Mais si, au lieu de chercher cette affection chez l'adulte, on la cherche dans le jeune âge, il en est tout autrement. Vous vous trouverez, Messieurs, quelque jour en présence de cas de ce genre.

Vous aurez l'occasion d'observer un enfant présentant une rigidité généralisée aux quatre membres, suffisante pour gêner les mouvements et leur imprimer des caractères particuliers, mais non pour les empêcher; les réflexes tendineux se montreront exagérés; parfois aussi il y aura du strabisme, la parole sera lente, à articulation spasmodique; quelques troubles de l'intelligence ou du caractère pourront exister, la sensibilité restant absolument intacte, les sens spéciaux n'étant pas atteints.

C'est à ces petits malades, et à eux seuls, je le répète, que dans l'état actuel de la science doit s'adresser la dénomination de *tabes dorsal spasmodique*; cette dénomination, comme vous le voyez, se trouve ainsi notablement déviée de la signification qui lui était attribuée au moment des premiers travaux de MM. Erb et Charcot, car alors il n'était question que d'une maladie survenant chez des adultes.

Voilà, Messieurs, ce que j'avais à vous dire quant à l'Historique du terme : tabes dorsal spasmodique; quant à la maladie elle-même, si on la comprend de la façon que je viens de vous dire, son Histoire est bien différente. C'est Heine qui, en 1840, en décrit tout d'abord quelques cas sous le nom de *paraplegia spastica cerebralis*, un nom qui, entre parenthèse, est joliment trouvé, et aurait bien mérité de rester dans la science. Mais cette description n'était guère qu'un essai. L'auteur à qui nous sommes incontestablement redevables d'avoir constitué cette affection en une véritable entité clinique est le chirurgien anglais Little, qui, en différents travaux datés de 1846 à 1870, traçait de la façon la plus nette le tableau de ce type morbide et en étudiait les causes avec beaucoup de perspicacité; la dénomination sous laquelle il la désigne est la suivante : *congenital spastic rigidity of limbs*.

Pendant longtemps les recherches de Little, restèrent à peu près inconnues des neurologistes; ce n'est guère que dans les travaux récents, et notamment dans celui de Rupprecht, qu'on les trouve mentionnées avec l'importance qu'elles méritent. J'aurai, comme vous le verrez, plus d'une fois à citer le nom de Little dans le cours de l'étude de cette maladie; plus d'une fois aussi j'aurai à faire des emprunts aux Mémoires fort intéressants de M. Rupprecht et de M. Feer, véritables monographies consacrées à la maladie qui nous occupe actuellement.

Je vous ai indiqué plus haut, Messieurs, quels étaient les principaux caractères de cette affection; pour vous la faire mieux con-

naître, il nous faut entrer dans l'étude détaillée de ses **Symptômes**.

Cette affection consistant à peu près exclusivement en des *troubles moteurs de nature spasmodique*, il est nécessaire d'examiner la façon dont se comportent les malades dans les différents mouvements ou attitudes.

C'est surtout pendant la *marche* que la rigidité spasmodique



Fig. 81.

Fillette atteinte de tabes dorsal spasmodique. (Collection Damaschino) — Elle ne peut se tenir debout sans aide. Remarquer l'adduction forcée des cuisses, la rotation en dedans des jambes, la position des pieds en varo-équinisme.

de presque tous les muscles du corps s'observe avec le plus de netteté. Déjà dans la *position debout*, sur la jeune malade que j'ai fait placer devant vous, vous remarquez les phénomènes suivants :

La *tête* et la partie supérieure du *tronc* sont inclinées en avant et se meuvent comme d'une seule pièce. — Les *membres supérieurs* sont ordinairement à demi fléchis et s'appliquent avec force contre le tronc, « comme les ailerons d'une volaille ». — Les *membres inférieurs*, les plus atteints en général, présentent un aspect vraiment curieux; cet aspect peut à la rigueur se voir dans toutes

les paraplégies spasmodiques, quelle qu'en soit la nature, mais rarement d'une façon aussi caractéristique que dans le tabes dorsal spasmodique. Voici en quoi il consiste : Les deux membres inférieurs sont dans la rotation en dedans, raidis dans une légère flexion au niveau de l'articulation de la hanche et de celle du genou. Il existe en outre une adduction permanente très marquée des deux cuisses, par laquelle celles-ci sont souvent comme



Fig. 82.

Même fillette que fig. 81, vue de profil.
Remarquer l'attitude des membres inférieurs et la position des pieds en varo-équinisme.

accolées, jusqu'au niveau des genoux, tandis que, grâce à leur rotation en dedans, les jambes au-dessous des genoux s'écartent et laissent entre elles un assez large espace ovalaire. Par suite de cette attitude de la cuisse et de la hanche, il y a généralement aussi un certain degré d'ensellure lombaire avec raideur plus ou moins grande des muscles pelvi-trochantériens et de la ceinture iliaque. — Les *pieds* présentent ordinairement, dans les cas où les troubles moteurs sont très accentués, une tendance manifeste à l'*équinisme* par suite de la contracture des muscles jumeaux.

Si maintenant nous disons à cette petite fille de marcher, nous constatons qu'elle présente une *démarche spasmodique* absolument typique. Vous la voyez en effet traîner fortement et bruyamment contre le sol la pointe de chaque pied, en la portant en avant par une sorte de mouvement de demi-cercle, dont le centre serait le pied qui reste fixe. Vous remarquerez, en outre, la forte *inclinaison du corps* vers le côté opposé à celui dont le pied se lève, inclinaison qui, se répétant en sens inverse à chaque pas, détermine un balancement très marqué de tout le tronc, surtout notable pour la partie supérieure de celui-ci. Un autre caractère particulier de la démarche chez ces malades consiste dans la précipitation de plus en plus grande avec laquelle ils se dirigent ou plus exactement se trouvent poussés en avant ; ce phénomène tient purement et simplement à la production d'une sorte de clonus du pied pendant la marche; de sorte que, par suite de la contraction réflexe des jumeaux, le malade se voit projeté en avant à chaque pas, au moment même où la pointe du pied, en touchant le sol, produit un allongement du muscle jumeau correspondant, allongement immédiatement suivi d'une contraction réflexe de ce muscle. En outre de ces phénomènes, vous remarquerez encore, Messieurs, le frottement des genoux et même des cuisses l'un contre l'autre, grâce à la tendance à l'adduction dont je vous parlais tout à l'heure, et vous constaterez que, par suite de la combinaison de cette adduction et de la rotation en dedans, il arrive bien souvent que les pieds s'entre-croisent ; de telle manière qu'une chute semble inévitable si on ne soutenait le malade. Il en est ainsi bien souvent, mais cependant quelques enfants sont tellement habitués à leur infirmité qu'ils acquièrent une adresse suffisante pour conserver leur équilibre, malgré les conditions particulièrement fâcheuses dans lesquelles ils se trouvent pour marcher. Inutile d'ajouter que chez les sujets fortement atteints, la course et le saut sont à peu près impossibles.

Il est encore une autre attitude dans laquelle je dois vous montrer cette petite fille, parce que les troubles de la statique s'y présentent avec des caractères assez singuliers, c'est la *position assise*. Vous voyez de quelle singulière façon elle se tient dans cette position, si tant est qu'elle s'y tienne, car elle n'est rien moins que solide sur le tabouret où nous l'avons placée. Vous pouvez constater, Messieurs, que le corps de cette enfant ne repose guère sur ce siège que par

le sommet des ischions, les cuisses et les jambes restant plus ou moins complètement étendues. Cette attitude vicieuse est sous la dépendance immédiate de la raideur en flexion que je vous signalais tout à l'heure au niveau de l'articulation de la hanche, raideur en flexion qui fait que la malade ne peut donner ni à son tronc ni à ses jambes l'inclinaison qui conviendrait pour reposer solidement sur le siège. — C'est toujours pour la même raison que ces individus éprouvent encore plus de difficulté pour s'asseoir par



Fig. 83.

Attitude d'un malade atteint de tabes dorsal spasmodique, dans la position assise. (Collection de M. Charcot.) — Les jambes ne pouvant être fléchies entièrement, restent dans un état de demi-extension, d'où le manque d'équilibre des malades.

terre que sur une chaise, car, dans l'impossibilité où ils sont de fléchir suffisamment les cuisses par rapport au tronc, ils tombent forcément à la renverse. J'ajoute qu'il est quelques sujets chez lesquels la raideur spasmodique des muscles de la hanche et du bassin est telle qu'ils ne peuvent même pas rester assis sur une chaise et sont par cela même confinés au lit.

Recherchons maintenant l'état des *membres supérieurs*. Nous voyons que si la rigidité spasmodique y est moins prononcée, elle se montre cependant d'une façon très nette : les bras sont appliqués

contre le tronc, les avant-bras fléchis, les mains en pronation avec une inclinaison plus ou moins prononcée vers le bord cubital. Les doigts sont assez souvent aussi en extension, parfois même en hyperextension. Quant aux mouvements des membres supérieurs, on comprend aisément combien, avec un pareil état spasmodique des muscles qui doivent les accomplir, ils sont difficiles ou tout au moins gênés, maladroits, lents, et empreints d'une raideur toute spéciale : la préhension des objets, la supination, l'acte de jeter quelque chose au loin, pour ne pas parler des mouvements délicats (écriture, couture, etc...), sont parmi ceux que les malades ont le plus de peine à exécuter. — Il est bon de savoir que dans un assez grand nombre de cas, ceux dans lesquels la maladie ne se montre qu'avec une intensité légère ou moyenne, les membres supérieurs peuvent être ou tout à fait libres, ou seulement très peu atteints : aussi voit-on un assez grand nombre de malades chez lesquels il n'existe absolument qu'une *paraplégie spasmodique* : c'est bien la « paraplegia spastica cerebralis » de Heine.

Les muscles des extrémités ne sont d'ailleurs pas les seuls à être atteints par cette raideur spasmodique ; presque tous les muscles du corps, y compris ceux du tronc et de l'abdomen, disent certains auteurs, peuvent l'être également. Cela, Messieurs, est vrai en général, mais avec une réserve pour certains muscles du *tronc* dont la contraction isolée est à peu près indépendante de l'action de la volonté. Car, dans la maladie qui nous occupe, la raideur frappe plus particulièrement les muscles qui sont le plus soumis à l'action de la volonté, et au contraire elle respecte davantage ceux dont le fonctionnement dépend beaucoup plus d'un réflexe médullaire que d'une incitation volontaire ; il est bien entendu d'ailleurs, comme vous allez le voir par l'énumération suivante, qu'il ne s'agit nullement là d'une règle absolue.

Les muscles du *cou* et de la *nuque* sont assez souvent atteints : on observe alors soit un léger degré d'extension de la tête en arrière, soit un torticolis spasmodique latéral.

Quelques auteurs signalent des *troubles de la déglutition* qui seraient dus à un état spasmodique des muscles du pharynx et de l'œsophage, et en rapprochent sous le nom de *laryngisme* des altérations de la respiration ou de la phonation qui pourraient être attribuées au spasme des muscles du larynx.

Les troubles de la *parole* sont d'ailleurs assez fréquents, et dans

les cas où l'affection se montre avec une certaine intensité on constate que la parole est lente, traînante ou saccadée et semble « sortir difficilement » des lèvres du malade : il faut noter en outre qu'un assez grand nombre de ces petits malades n'apprennent que fort tard à parler.

Une autre catégorie de muscles dont le fonctionnement éprouve également des troubles fort intéressants, est celle des *muscles des yeux*. On constate en effet dans plus de 30 pour 100 des cas (Feer) l'existence d'un *strabisme*, qui est le plus ordinairement convergent. Plusieurs théories ont été données pour expliquer la fréquence de ce strabisme. D'après quelques auteurs, il serait sous la dépendance d'une lésion cérébrale. Selon M. Ziehl, ce phénomène pourrait s'expliquer purement et simplement par l'existence de troubles de la réfraction, dus sans doute à des vices de la conformation de l'œil ; on sait en effet que l'hypermétropie, par exemple, est une des causes fréquentes du strabisme vulgaire. D'autre part, M. Feer conclut des recherches auxquelles il s'est livré, que ce strabisme est bien plutôt attribuable à des phénomènes de raideur musculaire analogues pour les muscles des yeux à ceux que nous avons déjà étudiés dans les différents muscles. Je suis, quant à moi, très porté à penser que ces deux théories sont les plus satisfaisantes ; il est vraisemblable qu'elles contiennent chacune une part de vérité ; peut-être même un bon nombre de cas de strabisme dans le tabes dorsal spasmodique relèvent-ils à la fois de l'un et de l'autre mécanisme.

Les muscles de la *face* participent également aux mêmes désordres fonctionnels, et, par suite de la raideur spasmodique dont ils sont atteints, il existe assez souvent des troubles de la *mimique*, consistant surtout en ce que, comme le signalent la plupart des auteurs, les malades ont « l'air stupide », bien qu'en réalité leur intelligence ne soit nullement au-dessous de la limite moyenne. Tel est l'aspect de la face dans les conditions ordinaires de la vie, mais cette lenteur, cette placidité de la mimique peut, d'après ce qu'il m'a été donné de voir, faire place à une contraction exagérée des traits sous l'influence des passions ; c'est ainsi, par exemple, qu'un jeune garçon que j'ai eu l'occasion d'observer, et qui aimait fort à taquiner ses camarades, présentait dans ces moments-là, ou lorsqu'il se mettait en colère, une expression « diabolique » de la face, avec des rictus véritablement effrayants. Little aurait, de son côté, noté un cas de rire sardonique.

Ainsi donc, Messieurs, presque toute la musculature est atteinte, bien qu'avec des degrés divers pour les différents muscles; mais il ne faudrait pas croire qu'elle en est notablement affaiblie; loin de là, ce qui domine dans cette maladie, c'est l'*inhabileté*, la *maladresse spasmodique*. A aucun degré il n'existe de paralysie véritable, tout au plus une *pseudo-parésie* (Strümpell). Ajoutez à cela l'*absence de toute atrophie musculaire*, parfois même un développement assez prononcé des saillies des muscles, et vous aurez une idée exacte de cette affection. — Vous noterez aussi dans certains cas l'existence de *rétractions fibro-musculaires* qui peuvent amener des déformations permanentes (pied), ou des attitudes vicieuses de quelques articulations (genou), ces rétractions viennent encore augmenter pour une bonne part la gêne des mouvements; des rétractions du même genre peuvent aussi s'observer sur les muscles de l'œil dans les cas de strabisme.

Tels sont les principaux troubles en présence desquels on se trouve du côté de la motilité. Il est intéressant de signaler en outre ce fait que la raideur spasmodique des membres diminue pendant le sommeil et même après un simple repos; qu'elle augmente au contraire par la fatigue ou à la suite d'émotions morales vives (colère, peur).

NEUVIÈME LEÇON

TABES DORSAL SPASMODIQUE

(*Suite*)

Exagération des réflexes tendineux. — Clonus du pied. — Réflexes cutanés normaux. — Sensibilité générale conservée. — Sens musculaire intact. — Excitabilité électrique parfois exagérée. — Intégrité de la vessie et du rectum. Intégrité de l'intelligence. — Bizarreries du caractère. — Stigmates de dégénération. — Formes atténuées. — Tendance à l'amélioration progressive. — Début congénital, souvent méconnu par les parents. — Ces enfants ne commencent à marcher que très tard. — Leur développement intellectuel leur permet ordinairement dans la suite de vivre comme tout le monde. — Nature de cette affection. — Le tabes dorsal spasmodique vrai doit être distingué des états tabéto-spasmodiques : cliniquement le premier ne s'accompagne pas d'épilepsie et très rarement de troubles mentaux ; anatomiquement il répond à un défaut de développement du faisceau pyramidal et non à une destruction de celui-ci ; étiologiquement il est dû surtout à la naissance avant terme. —Diagnostic avec la paralysie spinale infantile, le tétanos des nouveau-nés, la tétanie, la maladie de Thomsen, le mal de Pott, les myélites transverses, la sclérose en plaques, l'hémiplégie spasmodique infantile, l'hystérie. — Thérapeutique : éducation méthodique des membres, gymnastique, massage, ténotomie.

Messieurs,

Comme corollaire à l'étude des raideurs musculaires dont il vient d'être question dans la précédente Leçon, il convient de joindre quelques renseignements sur la manière d'être des *réflexes tendineux*, puisque, d'après l'état actuel de nos connaissances, c'est la qualité de ces réflexes qui permet d'affirmer ou non la nature spasmodique de tel ou tel trouble moteur. Vous pouvez constater chez notre petite fille que ces réflexes sont considérablement augmentés, en quelque point que nous les recherchions : tendon rotulien, tendon d'Achille, tendons du triceps et du biceps au bras, tendons du poignet ; vous remarquerez en outre que l'exagération

de cette catégorie de réflexes est assez marquée, pour que l'on constate chez notre malade la production des réflexes dits *périostiques*, consistant en ce que la percussion non plus seulement des tendons, mais directement des os (surtout à l'avant-bras), est suivie d'une contraction musculaire très apparente. Nous pouvons également rapprocher de ces faits la production d'un *clonus du pied* très net, phénomène qui, ainsi que l'ont montré MM. Pitres et de Fleury, pour n'être pas tout à fait analogue aux réflexes tendineux dont il vient d'être question, peut, en tout cas, compter parmi les manifestations spasmodiques les plus nettes. Quant aux cas dans lesquels, notamment chez des idiots, on a prétendu avoir vu les réflexes tendineux manquer, mon avis est : ou bien qu'on les a mal cherchés, et je reconnais (voir article *Hémiplégie infantile* du Dictionnaire Encyclopédique) que cette recherche est parfois difficile ; ou bien qu'il s'agissait d'une erreur de diagnostic, et que les malades en question n'étaient pas atteints de tabes dorsal spasmodique. A mon avis, l'exagération des réflexes tendineux doit être considérée comme l'un des symptômes angulaires de cette affection.

Quant aux *réflexes cutanés*, j'aurai peu de chose à vous en dire, car chez différents sujets on les trouve normaux, augmentés ou diminués, sans que ces variations semblent présenter une signification quelconque.

La *sensibilité générale* est absolument intacte, ainsi que vous pouvez aisément le constater chez notre malade, car il perçoit très exactement non seulement les piqûres, mais même le moindre attouchement ou des différences de température assez peu étendues.

Le *sens musculaire* ne semble pas non plus être atteint d'une façon appréciable.

L'*excitabilité électrique* des muscles et des nerfs est normale au point de vue qualitatif; les seules anomalies constatées ne l'ont été qu'au point de vue quantitatif (contraction tétaniforme par la faradisation), et encore semble-t-il s'agir plutôt de cas isolés.

Quelques auteurs ont signalé des *troubles vaso-moteurs* consistant surtout en ce que les pieds sont froids, livides ou zébrés de marbrures rougeâtres, mais ces troubles sont en somme légers et sans grande signification.

Les réservoirs (*vessie* et *rectum*) sont intacts, c'est tout au plus

si on a signalé quelquefois une tendance au spasme du côté des sphincters.

Nous venons de passer en revue les différents caractères positifs et négatifs de l'affection qui nous occupe; il me reste encore, Messieurs, à vous parler de l'*état intellectuel* de ces malades. A en juger par l'aspect hébété que je vous ai signalé quand nous avons étudié les troubles de la mimique, aspect que vous n'êtes pas sans avoir constaté chez notre petite fille, vous avez pu vous faire l'idée que les troubles intellectuels étaient très marqués. Ce serait là une erreur car la plupart de ces malades jouissent au contraire de facultés tout à fait normales qui leur permettent plus tard de suivre les mêmes études que les enfants bien portants, et d'embrasser les mêmes carrières. On peut cependant trouver de ces malades qui sont médiocrement intelligents, mais beaucoup plus en tout cas qu'ils ne le paraissent au premier aspect. — Si l'intelligence est ordinairement intacte, il n'en est pas de même du *caractère*; celui-ci présente en effet, d'une façon à peu près inévitable, des défauts ou des bizarreries très accentuées; les malades sont le plus souvent irritables, violents, taquins, impulsifs, avec cela craintifs et sournois; bref cela répond assez bien à la description qui vise l'état mental des « dégénérés » dont parfois aussi ces malades portent les stigmates. Resterait à savoir si ce cachet de dégénération leur est bien propre et directement transmis par hérédité, ou bien s'il ne dépend pas simplement de l'affection dont ils sont atteints, qui, les frappant dans le tout jeune âge au moment du développement, a dû nécessairement apporter à celui-ci des déviations plus ou moins profondes.

Jusqu'à présent, Messieurs, j'ai pris soin de placer devant vos yeux le tableau d'un cas typique de tabes dorsal spasmodique, tel du moins qu'à mon avis on doit comprendre cette affection. Je suis maintenant obligé de vous prévenir qu'il est loin d'en être toujours ainsi; les *formes atténuées* et même les *formes frustes* ne sont pas rares, je dirais même qu'on les observe plus fréquemment que les formes typiques. — Dans ces cas, on ne constate plus cette difficulté extrême des mouvements, sur laquelle nous avons insisté plus haut; il n'existe qu'un degré de raideur des membres plus ou moins prononcé, mais insuffisant pour amener une gêne considérable; parfois même ce degré de raideur est si faible qu'il faut pour le remarquer un œil attentif et exercé. — D'une façon à peu près

absolue, les membres inférieurs sont toujours plus atteints que les supérieurs; souvent même dans les formes atténuées ce sont les seuls qui soient atteints, et alors pour les membres supérieurs on constate tout au plus une légère maladresse dans les mouvements.

Il faut d'ailleurs ne pas perdre de vue que, dans sa marche normale, la maladie présente une tendance propre à l'*amélioration*; c'est ainsi que chez des enfants, dont les quatre membres étaient dans les premières années pris à un assez fort degré, les troubles moteurs diminuent progressivement, et les membres supérieurs deviennent presque complètement libres.

Quant au *début* de cette affection, vous verrez, Messieurs, que celle-ci date de la naissance; je n'ai donc rien à vous dire de ce début au point de vue clinique. Mais comme bien vous pensez, ce n'est pas dès les premiers jours que le diagnostic est fait; c'est en général plus tard, au bout de quelques mois; les parents remarquent que leur enfant n'a pas toute la liberté de ses mouvements, que lorsqu'on le baigne, par exemple, au lieu d'agiter ses jambes en tous sens, comme le font les enfants bien constitués, il les garde fortement appliquées l'une contre l'autre, sans jamais ni les fléchir ni les étendre complètement; ou bien plus tard encore, quand l'enfant ayant 18 mois, 2 ans, on s'étonne de ne pas encore le voir marcher. En effet, Messieurs, la règle dans cette affection est qu'il existe un retard très marqué de l'époque où les petits malades commencent à faire les premiers pas, encore n'y réussissent-ils guère, et ces tentatives durent longtemps avant d'être couronnées de succès. Parfois aussi un des indices qui font soupçonner l'existence de cette affection, c'est l'impossibilité où se trouvent ces enfants de rester dans la position assise, pour les raisons que je vous ai données plus haut. Alors enfin, alarmés par ces signes de mauvais présage, les parents se décident à venir consulter le médecin. Vous ne vous étonnerez donc pas que, comme je vous le disais tout à l'heure, nous ne voyions souvent ces petits malades qu'à une époque déjà assez éloignée de leur naissance.

Voilà, Messieurs, pour le début; vous savez que plus tard les phénomènes de raideur spasmodique peuvent dans certains cas diminuer, et même disparaître presque entièrement. Mais en somme, me demanderez-vous, que deviennent ces malades, quelle va être leur existence? — Sauf chez ceux qui sont tout à fait infirmes, l'existence de tout le monde. — Sans doute au collège ils

seront parfois un peu malmenés comme ceux dont le développement physique ou moral est inférieur à la moyenne ; sans doute dans la vie, leur infirmité étant assez souvent la cause de quelques déboires, les bizarreries de leur caractère pourront s'en augmenter. Mais à part cela nos malades vivront de l'existence commune, ils iront en classe avec les enfants de leur âge, avec eux ils feront leur apprentissage ou passeront leurs examens et choisiront les mêmes professions, je parle, bien entendu, de celles qui n'exigent pas un appareil musculaire irréprochable. Chez ces individus, la croissance s'est faite normalement, le développement des divers appareils, des différentes fonctions, a suivi son cours régulier, et quand l'heure de la puberté a sonné pour leurs camarades, ils sont également pubères. Filles ou garçons, vous les verrez se marier eux aussi, ils auront des enfants, et ces enfants seront indemnes de la maladie de leurs géniteurs, car, Messieurs, sachez-le bien, le tabes dorsal spasmodique *n'est pas une maladie héréditaire.* Et ils auront une vie plus ou moins longue, dont la durée sera en tout cas entièrement indépendante de l'affection dont ils sont porteurs.

Si j'ai insisté sur ces derniers points c'est, Messieurs, pour ne pas vous laisser perdre de vue que le Tabes dorsal spasmodique, que je vous ai présenté jusqu'ici chez des enfants, peut s'observer chez des *adultes*, puisque ces enfants arrivent sans encombre à l'état adulte, et que, pour la même raison, il pourrait s'observer aussi chez des *vieillards*, mais avec cette réserve que chez les uns comme chez les autres, elle existait dès la plus tendre enfance.

Tels sont les caractères cliniques de l'affection : qu'est-elle en réalité, quelle est la place qu'elle doit occuper en Nosologie, en un mot, quelle est sa Nature ? — Nous entrons ici, Messieurs, dans la partie de beaucoup la plus difficile de cette étude ; comme je vous l'ai fait pressentir au début, les opinions ont beaucoup varié, et elles sont loin d'être fixées.

La cause de ces divergences réside, suivant moi, en ce qu'on a cherché à réunir des choses dissemblables. S'il est vrai, en effet, qu'il existe une affection *sui generis* que nous avons eue seule en vue jusqu'à présent dans cette description, et que nous appelons le Tabes Dorsal Spasmodique vrai ; il est non moins certain que l'on peut observer aussi d'autres états fort analogues de raideur musculaire plus ou moins généralisée. Ceux-ci présentent à peu près entièrement les caractères que nous venons d'indiquer, mais s'ac-

compagnent le plus souvent de *troubles intellectuels* plus ou moins considérables et parfois aussi d'*attaques d'épilepsie*. C'est également dans ces cas pour lesquels je vous proposerai le nom d'*États tabéto-spasmodiques* que l'on trouve les *déformations crâniennes* signalées par plusieurs auteurs. Mais occupons-nous d'abord de l'**Étiologie** de ces différentes espèces morbides : c'est à Little, notre initiateur dans le domaine clinique, que nous devons la connaissance de deux faits d'une importance capitale au point de vue de l'étiologie de ces états spasmodiques : la *naissance avant terme* ou bien la mise au monde par un *accouchement difficile*. Ce sont là, en effet, Messieurs, les deux grandes causes des phénomènes morbides qui nous occupent; à ces causes, il faut ajouter *l'influence de certaines maladies inflammatoires du fœtus* ou de l'*enfant nouveau-né* déterminant des lésions des méninges ou du cerveau.

La lésion commune dans tous les cas est *l'absence de développement du faisceau pyramidal* dans toute sa hauteur; notez bien, Messieurs, que je ne dis pas sa dégénération. Nous avons dans notre étude clinique posé comme un des caractères absolus de cette affection la notion qu'elle est *congénitale*. Or, vous savez que le développement des gaines de myéline du faisceau pyramidal ne se fait que tardivement, à la fin du 9e mois de la vie intra-utérine, et que le développement du faisceau pyramidal tout entier n'est complet que plus tardivement encore ; il n'est donc pas étonnant que chez un enfant né avant terme, au 7e ou au 8e mois, par exemple, le développement de ce faisceau ait éprouvé un arrêt plus ou moins marqué. De même, dans les cas d'accouchements difficiles, lorsque le travail a duré longtemps, que la tête est restée engagée pendant un laps de temps plus ou moins considérable, que souvent aussi il y a eu application d'instruments, on conçoit que des lésions notables puissent se produire dans le cerveau. S'agit-il, comme le pensait Little, d'hémorrhagies capillaires produites dans le cerveau et la moelle par les manœuvres de l'accouchement et par l'asphyxie concomitante; s'agit-il d'une altération d'un autre genre? nous l'ignorons encore : mais ce que l'on peut faire remarquer avec M. Ross et avec M. Feer, c'est que dans ce cerveau de nouveau-né, si peu consistant et presque diffluent, les traumatismes, les pressions, en quelque point qu'elles s'exercent, doivent nécessairement porter leur maximum d'action sur la partie la moins résistante, et cette partie de moindre résistance n'est autre chose que le

faisceau pyramidal : en effet celui-ci s'est développé le dernier et sa gaine de myéline n'étant même pas encore complètement formée ne peut protéger les fibres d'une façon aussi efficace que le sont les fibres des autres systèmes.

Quant au troisième mécanisme que je vous signalais tout à l'heure, à celui qui consiste dans une *affection inflammatoire* survenant pendant la vie fœtale ou dans les premiers jours qui suivent la naissance, amenant des lésions de *méningite* ou d'*encéphalite*, aboutissant ou non à la *porencéphalie*, et en tout cas jetant un grand trouble dans le développement du faisceau pyramidal, j'avoue que j'ai quelque hésitation à lui faire place ici. Sans doute, je le reconnais, les cas de ce genre s'accompagnent bien des phénomènes de raideur spasmodique que nous avons jusqu'ici décrits comme caractéristiques, mais ils présentent, en général, des symptômes propres qui les distinguent nettement des cas dus à la naissance avant terme. Ces symptômes sont, d'une part, les *troubles de l'intelligence* qui peuvent aller jusqu'à l'idiotie complète ; d'autre part, les *attaques convulsives* fréquemment signalées, et qui, à mon avis, contrairement d'ailleurs à l'opinion de M. Feer, ne sont autre chose que de l'*épilepsie*. Or, dans les cas dus à la naissance avant terme, qui sont ceux que j'ai pris exclusivement comme type de ma description clinique du tabes dorsal spasmodique, on ne constate, et j'insiste sur ce point, ni troubles notables de l'intelligence ni épilepsie. Ces différences au point de vue symptomatique me semblent autoriser une séparation radicale entre les deux groupes de faits.

Pour les cas provenant des accouchements laborieux, je ne saurais être aussi affirmatif, et il m'est impossible de dire si chez eux les troubles de l'intelligence et l'apparition de l'épilepsie sont des phénomènes communs ou rares, ou manquant absolument, et par conséquent de décider si, au point de vue symptomatique, ils se superposent exactement ou non aux cas dus à la naissance avant terme.

J'aurais donc une tendance à isoler les uns des autres tous ces cas dans lesquels le mécanisme de l'arrêt de développement du faisceau pyramidal est si dissemblable, cas qui diffèrent d'ailleurs, comme nous l'avons vu, très notablement au point de vue clinique, par l'adjonction aux troubles moteurs d'autres symptômes d'une gravité incontestable (troubles intellectuels, épilepsie). Je rangerais sous le nom de *tabes dorsal spasmodique vrai*, les cas dus à la naissance avant terme, avec évolution insuffisante du faisceau pyramidal ;

puis, sous la rubrique d'*états tabéto-spasmodiques*, je comprendrais tous les autres cas, qu'ils soient dus à un traumatisme obstétrical, ou à une destruction des régions motrices du cerveau par une maladie inflammatoire (le plus souvent infectieuse).

L'avantage que je trouve à cette distinction est de ne pas confondre deux groupes d'affections aussi différents à des titres divers. Au point de vue anatomo-pathologique : l'un de ces groupes, celui des *états tabéto-spasmodiques* consiste dans la destruction par encéphalite ou méningite d'un territoire cérébral, destruction qui porte au hasard, qui, dans quelques cas, peut rester localisée au lieu d'origine du faisceau pyramidal, mais qui, le plus souvent, englobe d'autres régions de l'encéphale. C'est là la cause de la fréquence des troubles intellectuels dans cette forme ; c'est aussi la cause des manifestations convulsives, car par sa nature inflammatoire cette lésion du cerveau constitue, dans l'intérieur de l'encéphale, une épine dont la tendance irritative pourra se traduire plus tard par des attaques d'épilepsie. — L'autre groupe représenté par une espèce unique, le *tabes dorsal spasmodique* est un simple vice de développement, affectant exclusivement un système de fibres bien déterminé ; c'est en un mot une maladie essentiellement *systématique*, aussi lui ai-je conservé le nom de *tabes dorsal spasmodique* sous lequel M. Charcot désignait expressément *la dégénération primitive et isolée du faisceau pyramidal.* Vous voyez, maintenant, Messieurs, je l'espère, quelle distance sépare ces deux groupes d'affections qui n'ont en somme de commun qu'une partie de leur expression symptomatique, la *raideur spasmodique congénitale.* Mais cete raideur vous ne la considérerez que comme un pur Syndrome, et vous rappelant de combien d'affections diverses un autre syndrome, l'Hémiplégie, peut être l'indice, vous admettrez avec moi que tous les cas de raideur spasmodique ne sont pas univoques, et qu'il était nécessaire de les séparer franchement les uns des autres.

Maintenant que vous avez appris à distinguer entre elles ces variétés de raideur musculaire, il nous faut faire le **Diagnostic** avec les maladies qui pourraient simuler le Tabes Dorsal Spasmodique ou les États Tabéto-Spasmodiques.

La *paralysie spinale infantile* n'a vraiment pas de caractères communs avec l'affection qui nous occupe, car elle est essentiellement flaccide, tandis que celle-ci est par-dessus tout spasmodique.

Le *tétanos* des nouveau-nés ne mérite pas non plus une longue

discussion, il n'a guère l'aspect du tabes dorsal spasmodique; rappelez-vous, en outre, qu'il débute par la face, et qu'il est rapidement mortel.

La *tétanie* est une contracture à manifestations variables sans rapport avec les phénomènes de raideur spasmodique dont il a été question dans tout le cours de cette Leçon.

La *maladie de Thomsen* pourrait à la rigueur être la cause d'une erreur, car il s'agit bien aussi, dans celle-ci, d'une raideur musculaire apportant une gêne plus ou moins considérable au libre usage des membres. Mais vous remarquerez que dans la maladie de Thomsen, la raideur n'existe qu'au début des mouvements volontaires; dans le tabes dorsal spasmodique c'est plutôt le contraire; en outre, vous ne trouverez pas dans les phénomènes de la maladie de Thomsen, le cachet spasmodique qui est la caractéristique de la maladie que nous étudions, et notamment l'exagération considérable des réflexes tendineux et le phénomène du pied.

Les seules affections avec lesquelles il convienne, à mon avis, de faire réellement un diagnostic sévère, sont celles qui dans leur symptomatologie comprennent justement ces phénomènes spasmodiques dont je vous parlais à l'instant, et comme inhérents au tableau clinique du tabes dorsal spasmodique. Parmi ces affections, je vous signalerai en première ligne :

Le *mal de Pott* et les différentes variétés de *compression de la moelle*, elles se distinguent par leur marche, par leur début non congénital, par la déformation du rachis, par la fréquence des douleurs pseudo-névralgiques (Charcot), etc., etc.

La *myélite transverse*, quelle qu'en soit la cause, peut aussi, lorsque sa marche est chronique, revêtir un aspect assez analogue, surtout chez l'adulte. Il suffira de se reporter à l'étiologie : si vous apprenez que l'affection est survenue tardivement ou même à l'état adulte, vous pourrez être sûrs qu'il ne s'agit pas d'un tabes dorsal spasmodique.

Je ferai la même remarque pour ce qui concerne la *sclérose en plaques*, dans laquelle, comme nous le verrons, les phénomènes spasmodiques présentent souvent une prédominance toute particulière; d'autres symptômes d'ailleurs, et le plus souvent en grand nombre, tels que tremblement, troubles de la parole, nystagmus, etc., vous mettraient aisément sur la voie.

Enfin, Messieurs, il y a encore une affection nettement spasmo-

dique dont vous devrez vous défier au point de vue du diagnostic ; c'est l'*hémiplégie spasmodique infantile*. Je ne parle pas, bien entendu, de la grosse hémiplégie infantile avec contracture et atrophie considérable des membres (ici en effet le doute ne saurait exister) ; mais de ces hémiplégies sans paralysie vraie, dans lesquelles il n'y a qu'une certaine gêne des mouvements avec phénomènes spasmodiques très marqués. L'aspect clinique est alors bien voisin de celui du tabes dorsal spasmodique, à tel point que d'après ma conviction, c'est à l'hémiplégie spasmodique infantile qu'il faut rapporter quelques-uns des cas que je vous décrivais tout à l'heure sous le nom d'états tabéto-spasmodiques. Ce seraient là des cas d'hémiplégie incomplète bilatérale avec lésions siégeant à la fois sur les deux hémisphères cérébraux, mais n'atteignant que très incomplètement les faisceaux pyramidaux. Je crois avoir suffisamment insisté sur l'aspect clinique de cette affection pour me dispenser de revenir sur ce point.

Je dois aussi vous signaler, au point de vue du diagnostic, les faits tout récemment observés par M. Bernhardt[1], dans lesquels cet auteur a vu tous les symptômes de la paralysie spasmodique se montrer chez plusieurs membres d'une même famille à partir de la trentième année, sans que d'ailleurs on sache au juste de quelle affection il s'agit là.

Pour terminer ce qui a trait à ce chapitre, laissez-moi vous mettre une fois de plus en garde contre les embûches de l'*hystérie ;* soit chez l'adulte, soit chez l'enfant, vous rencontrerez de ces paraplégies avec contracture qui simuleront de très près le tabes dorsal spasmodique, et ce ne seront cependant que des cas d'hystérie. Vous reconnaîtrez assez aisément, d'ailleurs, une fois prévenus, ces faits à ce que l'exagération des réflexes tendineux sera beaucoup moins marquée ou même manquera, à ce que le plus souvent il y aura coexistence de troubles plus ou moins accentués de la sensibilité, à ce qu'enfin la recherche des stigmates telle que l'indique M. Charcot ne vous laissera aucun doute, pour peu que vous preniez la peine de vous y livrer.

Reste maintenant, Messieurs, la question de la **Thérapeutique** à employer. Celle que je vous conseillerai, pour n'être pas des plus énergiques en apparence, ne laissera pas de vous donner des résultats

1. Bernhardt, *Beitrag zur Lehre von den familiären Erkrankungen des Centralnervensystems* (*Virchow's Arch.*, 1891, 126, p. 59).

appréciables. — D'après ce que vous savez de la nature et des lésions du tabes dorsal spasmodique, vous comprendrez aisément qu'il ne servirait à rien de vouloir agir directement sur la moelle, puisqu'en réalité celle-ci n'est pas en jeu ; donc trêve aux cautères, vésicatoires, pointes de feu et autres révulsifs aussi pénibles qu'inutiles dans le cas présent. Quoi que vous tentiez, vous ne parviendrez pas à faire que le développement du faisceau pyramidal soit normal. Mais ce que vous pouvez obtenir, c'est que, dans ce faisceau pyramidal incomplet, celles des fibres qui ont eu une évolution à peu près régulière parviennent à assurer un fonctionnement suffisant des extrémités. Pour cela, Messieurs, vous aurez recours à une *éducation méthodique* des membres ; la *gymnastique*, le *massage*, les *mouvements passifs* avec ou sans ténotomie préventive seront vos principaux auxiliaires. S'il en est parmi vous qui doutent, ou qui désirent être initiés à ces méthodes d'éducation physique, je leur conseillerai d'aller à Bicêtre dans le service de M. le D[r] Bourneville ; ils verront là ce qu'avec de la méthode, une grande persévérance et un dévouement constant on peut obtenir dans les cas de pseudo-paralysie spasmodique cérébrale, même lorsque celle-ci est compliquée d'idiotie plus ou moins prononcée.

DIXIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES

Historique : Cruveilhier, Rokitansky, Charcot et Vulpian, Ordenstein, Bourneville et Guérard, travaux récents. — Symptômes : I. **Spinaux**, A. *Moteurs*. — Troubles de la marche : démarche spasmodique franche, démarche cérébelleuse pure, démarche cérébello-spasmodique ; leurs caractères. — Paraplégie spasmodique. — Hémiplégie : — caractères de l'hémiplégie dans la sclérose en plaques. — Tremblement, ses caractères : survient à l'occasion des mouvements volontaires, son rythme est de rapidité moyenne, occupe surtout les muscles de la racine des membres, souvent aussi ceux du tronc et du cou, peut prédominer d'un côté du corps.

Messieurs,

Vous avez certainement remarqué qu'au début de chaque Leçon consacrée à l'étude d'une maladie, je m'efforce de vous indiquer les noms de ceux qui ont droit à notre reconnaissance pour l'avoir ou découverte, ou décrite, ou simplement mieux étudiée que leurs devanciers, bref pour avoir franchi une étape. Ces noms sont ordinairement en petit nombre, car il s'en faut que tous les travaux appartiennent à l'Histoire, or c'est un *Historique* et non un *Index bibliographique* que je désire vous tracer en ces têtes de chapitres. — Une autre raison pour laquelle cette énumération pourra vous paraître souvent peu fournie, c'est que je me réserve de vous indiquer, chemin faisant, les travaux tout récents et les progrès dont on leur est redevable. Veuillez donc ne pas vous étonner, Messieurs, si parfois mon Historique se trouve presque entièrement limité aux « temps héroïques » de la Neuropathologie.

Vous me permettrez d'en agir ainsi pour la *sclérose en plaques*, et pour quelques autres affections dont j'aurai à vous présenter l'étude.

Les *lésions* de la sclérose en plaques figurent, cela est incontestable, dans l'admirable Atlas d'Anatomie Pathologique de Cruveilhier, et aussi dans celui de Carswell, ainsi que dans le Traité de Rokitansky; plusieurs observations de cette affection avaient été publiées par Türck, Frerichs, Rindfleisch, etc..., mais en somme il ne s'agissait là que de raretés pathologiques, de trouvailles d'autopsie. C'est à MM. Charcot et Vulpian que revient l'honneur d'avoir, dès 1866, élevé la sclérose en plaques à la dignité d'entité anatomo-clinique, en en traçant magistralement le tableau symptomatique et les caractères anatomo-pathologiques. La thèse de Ordenstein inspirée par M. Charcot est de 1867; enfin en 1869 paraît le mémoire de Bourneville et Guérard, véritable monographie d'un réel mérite; depuis lors la sclérose en plaques avait son existence propre. Nous verrons dans le cours de ces Leçons, quel est le bilan des travaux récents.

Quels sont les **Symptômes** de cette affection? L'habitude a prévalu de les classer en symptômes spinaux, cérébraux et bulbaires. Ce procédé d'exposition est sans contredit fort commode et j'en ferai usage moi aussi, mais non sans vous avertir que c'est là un pur artifice et que pour un bon nombre de ces symptômes, je serais bien en peine s'il me fallait vous dire quel est en réalité le point du système nerveux où ils prennent naissance.

Nous commencerons par les symptômes *spinaux* et nous les étudierons dans l'ordre suivant :

I. — SYMPTOMES SPINAUX.

A. — Moteurs.

Parmi les troubles de ce genre, il faut faire une place considérable aux troubles de la *marche*.

Ceux-ci se présentent d'ailleurs sous plusieurs formes bien distinctes les unes des autres. Les principales d'entre elles sont :

α. — La forme *spasmodique franche*.

β. — La forme *cérébelleuse pure*.

γ. — La forme *cérébello-spasmodique*.

La forme *spasmodique franche* α consiste en une paraplégie plus ou moins prononcée avec des phénomènes de contracture ou de

raideur musculaire fort développés, en un mot c'est cette *démarche spasmodique* que je vous ai déjà décrite à propos du tabes dorsal spasmodique, et que nous rencontrerons encore dans bien d'autres affections. Qu'il me suffise de vous en rappeler les principaux traits : les jambes sont étendues, serrées l'une contre l'autre; lorsque le malade veut marcher, il éprouve une extrême difficulté, car il semble que ses pieds collent sur le sol, aussi n'est-ce qu'avec des efforts infinis qu'il arrive à placer par devant le pied qui était en arrière. La raideur de la jambe empêchant toute flexion du genou, c'est grâce à l'élévation de la moitié correspondante du tronc et du bassin que la progression de chaque pied peut se faire, et encore la pointe frotte-t-elle fortement contre le sol avec un bruit qui, à lui seul, permet de reconnaître de loin cette variété de démarche. A ces phénomènes il faut ajouter encore tous les symptômes dits « spasmodiques ». Ceux-ci consistent surtout, comme vous savez, dans l'exagération des réflexes tendineux (tendon rotulien, tendon d'Achille), et dans la production du phénomène du pied; ce dernier est souvent assez intense pour se produire spontanément, au moment où le malade se dresse sur ses pointes, dans ses efforts de déambulation, il apporte ainsi un nouvel obstacle à celle-ci.

Dans la forme *cérébelleuse franche* β, assez rare il est vrai, l'aspect est tout autre : ce qui domine, c'est l'incertitude de la marche, le défaut d'équilibre, certes tous les mouvements sont libres, les articulations jouent sans difficulté; mais la direction imprimée aux membres est mauvaise, contradictoire, la démarche est titubante, analogue à celle d'un homme ivre. Dans cette forme, à l'état de pureté, les réflexes tendineux ne seraient pas augmentés, mais plutôt diminués.

La forme *cérébello-spasmodique* γ est en somme de beaucoup la plus fréquente et la plus caractéristique de la sclérose en plaques. Comme l'indique son nom, introduit dans la nosographie par M. Charcot, elle consiste dans une association des caractères de la démarche cérébelleuse et de la démarche spasmodique. Les malades présentent alors l'aspect suivant : les pieds sont écartés comme ceux des marins sur le pont d'un navire, ce n'est plus la pointe seulement qui porte sur le sol ainsi que dans la forme spasmodique pure, mais bien toute la plante du pied et surtout la partie postérieure de celle-ci, d'où la lourdeur de la démarche et le bruit

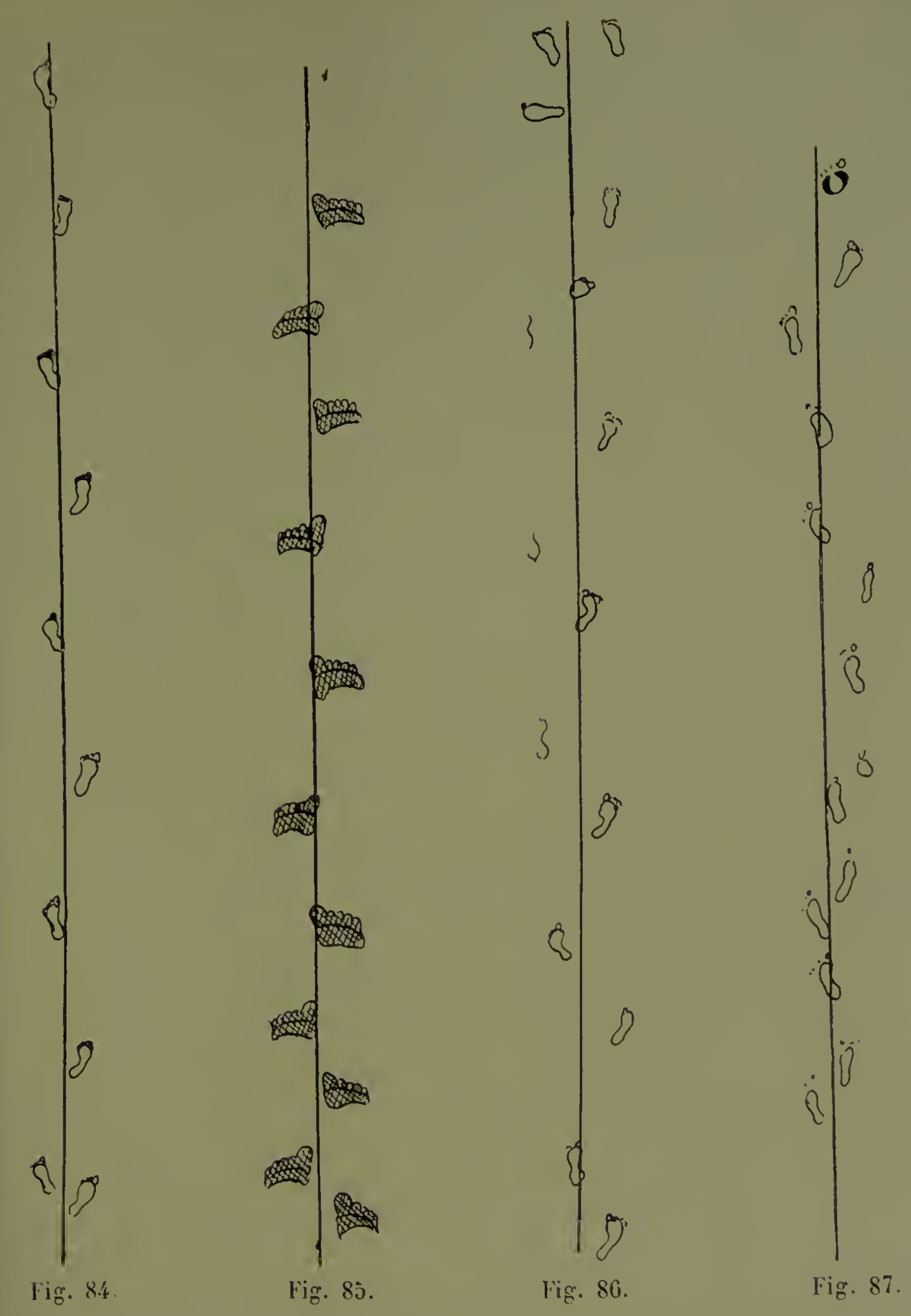


Fig. 84. Fig. 85. Fig. 86. Fig. 87.

Fig. 84. — Tracé de la marche normale d'après M. Gilles de la Tourette. Les pas sont de grandeur égale, les pieds conservent d'un pas à l'autre la même orientation et le même écartement par rapport à la ligne de direction.

Fig. 85. — Schéma de la marche d'un individu atteint de sclérose en plaques. Démarche spasmodique. Les pas sont courts; les pieds ne portent que sur la pointe, ils sont tournés en dedans et montrent une tendance à se croiser (empiètent parfois sur la ligne médiane de direction).

Fig. 86. — Tracé de la marche chez un malade atteint de sclérose en plaques (d'après M. Gilles de la Tourette). Démarche cérébelleuse. Les pas sont de grandeur très inégale; les pieds ne conservent d'un pas à l'autre ni la même orientation, ni le même écartement par rapport à la ligne médiane de direction.

Fig. 87. — Tracé de la marche chez le même malade que figure 86 (d'après M. Gilles de la Tourette). Démarche cérébelleuse. L'irrégularité est encore plus marquée que dans le tracé précédent.

sourd que font ces malades avec leurs talons, car ils ne posent pas le pied à terre, ils l'y frappent. Leurs pas sont irréguliers, et cela de toutes les façons : quant à la *cadence*, quant à la *longueur*, car ils sont plus ou moins longs, et, quant à la *direction* qui n'est jamais conservée d'une façon absolue ; aussi ces gens festonnent-ils d'une manière tellement apparente que la première comparaison qui vient à l'esprit est qu'ils marchent comme des ivrognes. Ces phénomènes « cérébelleux » s'exagèrent encore quand on commande aux malades de s'arrêter court, ou quand on leur dit de se retourner rapidement. Quant aux phénomènes spasmodiques ils se traduisent dans la façon dont les pieds « collent au sol » par suite du manque d'agilité des jambes, ils consistent encore et surtout dans une exagération plus ou moins prononcée des réflexes tendineux et dans la présence fréquente du phénomène du pied.

Tels sont les aspects différents qu'offre la démarche des individus atteints de sclérose en plaques; il est bien évident que la description que je viens de vous en donner ne vise qu'à vous orienter dans l'observation de ce phénomène, et n'a pas la prétention d'englober tous les cas qui peuvent se présenter; il existe en effet de nombreuses formes de transition et des associations diverses. C'est ainsi, par exemple, qu'on peut voir la marche être considérablement gênée par la présence d'un tremblement généralisé qui se transmet à tout le corps et rend la conservation de l'équilibre presque impossible. M. Oppenheim, dans un travail intéressant sur les troubles de la marche dans la sclérose en plaques, désigne ces cas comme une forme distincte « vacillante » : pour moi, craignant de multiplier à l'infini les espèces, je préférerais ne considérer ce tremblement que comme un phénomène surajouté à l'un des types précédemment décrits; ce n'est là d'ailleurs qu'une question de détail.

Ne croyez pas, Messieurs, que du côté des *membres inférieurs* les troubles de la marche soient les seuls que l'on ait à observer. La motilité des jambes est quelquefois atteinte dans tous ses modes et vous constaterez alors l'existence d'une véritable *paraplégie* grâce à laquelle les malades devront garder le lit. Le plus souvent, à cette paraplégie se joindra une contracture en extension des deux membres inférieurs; celle-ci ne représente en somme qu'un degré plus accentué des troubles que nous venons d'étudier à propos de la démarche « spasmodique ».

Du côté des *membres supérieurs*, on observe assez souvent aussi un état, non pas de paralysie, ni de contracture, mais de *parésie spasmodique*, qui se traduit surtout par une maladresse extrême, maladresse à laquelle contribue d'ailleurs pour une part considérable, le tremblement que nous étudierons tout à l'heure.

Mais vous ne connaîtriez, Messieurs, qu'imparfaitement les troubles moteurs de la sclérose en plaques, si je ne vous parlais de l'*hémiplégie* qui s'y observe assez souvent et revêt des caractères très particuliers.

L'*hémiplégie* dans la sclérose en plaques se trouve déjà signalée dans quelques-unes des anciennes observations de cette maladie; M. Charcot appelait volontiers sur ce symptôme l'attention de ses élèves, et j'ai eu, pour ma part, l'occasion d'en voir dans son service plusieurs cas, dont un extrêmement prononcé que vous trouverez reproduit dans la Thèse de M. Babinski. Ce dernier auteur a, comme vous savez, consacré un important chapitre de sa Thèse à la description de cet accident; mais l'étude la plus étendue sur l'hémiplégie au cours de la sclérose en plaques est incontestablement celle qui se trouve dans la Thèse de Mlle Blanche Edwards. Les conclusions auxquelles arrive notre distinguée confrère nous montrent que c'est là un syndrome qui se montre d'une façon relativement fréquente dans l'affection qui nous occupe; que ce syndrome survient ordinairement à la suite d'une attaque apoplectique; que ces attaques peuvent se présenter au nombre de deux, trois, quatre et plus chez le même individu et s'accompagner ou non d'aphasie; enfin que l'hémiplégie de la sclérose en plaques est généralement transitoire et peut disparaître complètement.

Quant aux lésions anatomiques qui produisent cette hémiplégie, elles nous sont encore inconnues, et tout ce qu'il nous est permis d'en préjuger d'après la marche du syndrome, c'est que ces lésions ne détruisent pas les fibres du faisceau pyramidal et ne s'accompagnent pas de dégénération secondaire.

Je vous donnerai une idée de la fréquence de cet accident, en vous disant que pour ma part je l'ai trouvé trois fois sur treize cas de sclérose en plaques dans lesquels j'en ai recherché l'existence. Tantôt l'hémiplégie porte sur les membres seuls, tantôt elle occupe simultanément les membres et le facial inférieur; plus rarement on constate une hémiplégie alterne; enfin dans certains

cas, la face seule est atteinte, les muscles innervés par le facial inférieur étant seuls paralysés. Nous aurons plus loin l'occasion de parler de la nature de cette hémiplégie, et vous verrez, Messieurs, que bien souvent elle est d'origine hystérique.

Nous arrivons maintenant à l'étude d'un des symptômes les plus fréquents et les plus caractéristiques de la sclérose en plaques, le *tremblement*, dont l'analyse clinique due, à M. Charcot, peut être considérée comme un modèle du genre.

Si vous le voulez bien, nous étudierons ce phénomène sur les malades que j'ai fait placer devant vous, et qui tous sont atteints de la maladie qui nous occupe.

Certes, en les considérant actuellement, il ne vous viendrait guère à l'esprit qu'ils soient affligés d'un tremblement quelconque, car vous les voyez confortablement installés sur leurs chaises, ne se livrant à aucun mouvement, à aucun effort. En effet, Messieurs, c'est là un des caractères du tremblement de la sclérose en plaques *de ne pas se montrer pendant le repos;* je vais déplacer un de ces malades en le tirant un peu en avant de façon qu'il ne s'appuie plus sur le dossier de sa chaise, et déjà vous voyez que le haut du corps éprouve quelques oscillations. Mais c'est surtout *à l'occasion des mouvements volontaires* que, comme l'a montré M. Charcot, paraît le tremblement; d'où le nom de *tremblement intentionnel.* Pour vous rendre témoins de ce phénomène, il va me suffire d'inviter un de nos malades à prendre le verre qui est sur cette assiette, et à le porter à sa bouche. — Déjà sa main l'a saisi, avec une certaine brusquerie d'ailleurs, ainsi qu'en témoigne la secousse imprimée au liquide qui y est contenu; le verre est soulevé et quitte l'assiette, suivons-le dans le chemin qu'il va parcourir : — tout d'abord la main n'éprouve que quelques oscillations lentes et de faible étendue, mais à mesure que le verre progresse vers la bouche, ces oscillations augmentent d'amplitude et un peu aussi de nombre; vous voyez quelle est l'agitation de l'eau que j'avais versée dans le verre, voici qu'elle est projetée de tous côtés, la face et les vêtements du malade en sont inondés, et j'ai dû m'éloigner pour éviter le même sort. C'est qu'en effet maintenant que la main n'est plus séparée de son but que par une faible distance, le tremblement s'exagère d'une façon considérable, les oscillations ont une amplitude extraordinaire (20, 30 centimètres et plus de hauteur), et leur rapidité est également plus grande. Remarquez

en outre, Messieurs, que toute la partie supérieure du corps du malade qui s'est inclinée en avant à la rencontre du verre se trouve agitée d'un tremblement analogue à celui de la main, de telle sorte que la tète est entraînée dans une série de salutations rythmées. Enfin la bouche et le verre se rencontrent, vous entendez avec quel bruit! et cela vous explique que plus d'une fois des malades se soient cassé des dents en voulant boire. Mais voilà qu'agité par les oscillations de la main, le verre a échappé aux lèvres qui n'ont pu le saisir, emporté par son mouvement de pendule effréné, il heurte tantôt le nez et tantôt le menton; las de tant d'efforts, le malade vient de saisir avec sa main gauche son

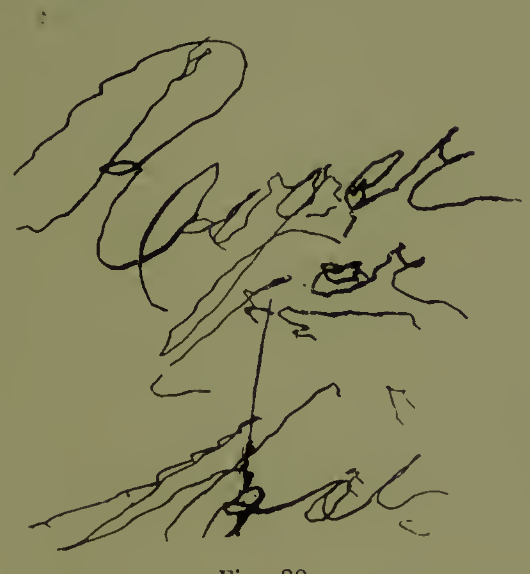


Fig. 88.

Écriture d'un malade atteint de sclérose en plaques. (Service de M. Charcot.)

poignet droit, il fixe vigoureusement ainsi son avant-bras droit contre sa poitrine et en suspend les oscillations, tandis que des lèvres et des dents, il a soin de maintenir le verre et peut ainsi, la tête inclinée en avant, parvenir à boire la faible quantité de liquide demeurée dans celui-ci.

Maintenant que cet homme est revenu au repos, vous pouvez constater qu'il n'y a plus trace de tremblement, celui-ci ne se montre donc, comme je vous le disais tout à l'heure, qu'*à l'occasion des mouvements volontaires*. — Certaines conditions exagèrent ce phénomène, et vous devez les connaître pour les faire naître quand vous aurez à le rechercher sur un malade; ces conditions sont : 1° l'*étendue du mouvement*, aussi faut-il, comme vous me l'avez vu faire, lorsqu'on dit au malade de prendre un objet, le tendre à une

assez grande distance du sujet, pour le forcer à allonger le bras. — 2° l'*émotion*, c'est ainsi que l'idée de se sentir observés, ou bien encore, lorsque le verre qu'on leur présente contient un liquide, la crainte de renverser celui-ci, suffisent chez ces malades à augmenter très notablement le tremblement.

Et maintenant en étudiant le tremblement en lui-même, nous constatons d'abord, que par son rythme, il appartient aux tremblements à *rythme moyen* (ceux qui comptent de 5 $^1/_2$ à 7 $^1/_2$ oscillations par seconde). Je vois, Messieurs, que cette assertion n'est pas sans vous causer quelque étonnement, vous trouvez que ce tremblement paraît beaucoup plus rapide que je ne dis. Vous avez raison, je n'ai pas tort. Le tremblement de la sclérose en plaques semble en effet beaucoup plus rapide qu'il n'est réellement, et la cause en est dans l'étendue des mouvements dont il se compose. Une expérience bien simple vous le prouvera : Je prends dans la main gauche une règle de 30 centimètres de long, dans la main droite une baguette de 1 m. 50, avec toutes deux je frappe sur la table à intervalles égaux, ainsi que vous pouvez le constater par l'oreille ; la seule différence est que je ne fais décrire à l'extrémité libre de la règle qu'une courte excursion, à celle de la baguette une beaucoup plus grande. Eh bien ! si vous regardez l'un et l'autre de ces instruments vous constatez que le mouvement de la baguette est infiniment plus rapide que celui de la règle (puisque son amplitude est plus grande), bien qu'en réalité le nombre des oscillations de l'une et de l'autre soit exactement identique. C'est là, Messieurs, ce qui se passe pour le tremblement de la sclérose en plaques, le nombre des oscillations est médiocre, mais leur amplitude est telle que ce tremblement fait à première vue l'impression d'être très rapide.

A quoi tient donc cette amplitude des mouvements ? — A ce fait, que le tremblement de la sclérose en plaques n'est pas comme beaucoup d'autres tremblements localisé à l'extrémité du membre, aux seuls muscles de l'avant-bras, fléchisseurs et extenseurs du poignet, mais occupe, comme nous le verrons, presque tous les muscles du corps ; on pourrait presque dire qu'il siège surtout sur les muscles du tronc et des ceintures scapulaire et iliaque. Par suite de cette localisation, le tremblement se produisant principalement au niveau de la racine du membre (articulations de l'épaule et du coude), vous comprenez aisément, Messieurs, que son ampli-

tude se trouve multipliée par toute la longueur du levier que lui constituent le bras et l'avant-bras, et devienne ainsi considérable.

Telles sont, Messieurs, les observations que je voulais vous présenter au sujet du tremblement des membres supérieurs. Vous savez déjà qu'il ne reste pas localisé à ceux-ci, mais qu'on le voit aussi se produire sur les *membres inférieurs* où il est d'ailleurs en général relativement peu marqué. Le *tronc* est souvent animé de violents mouvements en avant et en arrière dès que le malade est debout et veut marcher, ou même, lorsque étant assis ou couché il cesse d'être suffisamment appuyé. Quelques malades chez qui ce phénomène est très prononcé, ont littéralement besoin d'être « calés » pour voir le tremblement disparaître. Le *cou* et la *tête* présentent eux aussi le tremblement antéro-postérieur dans les efforts de la station debout et de la marche, ou, ainsi que vous l'avez constaté tout à l'heure, lorsque le malade porte quelque chose à sa bouche. Dans les cas très marqués le tremblement de la tête tend à n'être plus seulement antéro-postérieur, mais à opérer une sorte de mouvement de circumduction.

Enfin vous trouverez dans quelques observations ce fait signalé que le tremblement était *unilatéral*; cela est rare d'ailleurs, mais ce qui est fréquent, c'est qu'il soit *prédominant* sur un côté du corps; aussi devrez-vous, Messieurs, quand vous rechercherez ce symptôme, ne jamais omettre d'interroger l'une et l'autre mains.

ONZIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES

SYMPTÔMES

B. *Symptômes du domaine sensitif.* — Troubles de la sensibilité générale (Freund), sont en somme rares ou peu développés; très divers quant à la forme depuis les fourmillements jusqu'à l'hémianesthésie. — Troubles de la sensibilité spéciale : l'ouïe, le goût, l'odorat sont peu et rarement atteints. — Les troubles de la vue sont très importants; travaux de Gnauck, de Parinaud, de Uhthoff. — Nystagmus et secousses nystagmiformes, précautions à prendre dans leur recherche. — Paralysie des muscles de l'œil, paralysies associées (Parinaud). Troubles pupillaires, myosis associé à l'exagération du réflexe irien. Altérations de la papille, troubles de la vision qui en dépendent, modifications du champ visuel. Début variable des troubles visuels, leur absence de symétrie.
C. *Symptômes viscéraux* du côté de l'estomac, du rectum, de la vessie, des fonctions génitales (Oppenheim); en somme rares et peu intenses.
D. *Troubles trophiques* surtout amyotrophies.
II. Symptômes bulbaires : troubles de la déglutition, de la mastication, tremblement de la langue, glycosurie, polyurie.
III. Symptômes cérébraux : modifications de la parole, elle est lente, monotone, scandée, spasmodique. Vertiges; Troubles intellectuels; rire impulsif; attaques apoplectiformes, épileptiformes.

Messieurs,

Vous avez vu dans la précédente Leçon la multiplicité des troubles qui peuvent se montrer du côté de la motilité; examinons maintenant la façon dont se comporte la *Sensibilité.*

A. — Sensibilité générale.

D'une façon générale les symptômes de ce genre sont, et à juste raison, considérés comme faisant défaut dans la sclérose en pla-

ques ; cependant si on parcourt les différentes observations de cette affection qui ont été publiées, on constate que les troubles de la sensibilité y figurent parfois (Charcot, Schüle, Berlin, Engesser, Vulpian, Oppenheim, etc.) ; dans ces derniers temps, M. Freund (de Breslau) en a fait l'objet d'une étude spéciale fort complète.

Parmi les troubles *subjectifs* de la sensibilité on peut citer des *fourmillements*, des *engourdissements*, des *sensations anomales de froid et de chaud*, quelquefois de véritables *douleurs* soit plus ou moins diffuses, soit fulgurantes, soit en ceinture, parfois tout à fait analogues à celles du tabes.

Les troubles *objectifs* consisteraient, d'après M. Freund, en troubles du *toucher*, de la *sensation de pression*, *analgésie*, *hypalgésie*, *hyperalgésie ;* on peut encore observer des *anesthésies* variées, des troubles de la *sensation thermique* ou du *sens musculaire*, ces derniers plus rares ; dans quelques cas même on a signalé l'*hémianesthésie*.

Ces troubles sensitifs siégeraient surtout aux extrémités, *doigts* et *orteils*, ils auraient pour caractères d'être *légers*, *temporaires* et *changeants*, n'ayant été permanents que 6 fois sur 55 malades atteints de sclérose en plaques (Freund).

Je ne désire pas entrer pour le moment dans la discussion de ces faits, car je ne vous entretiendrai que plus tard des relations de la sclérose en plaques avec l'hystérie ; qu'il me suffise actuellement de vous répéter que, malgré tout, je crois préférable de conserver dans votre esprit, pour l'usage de chaque jour, la notion introduite par M. Charcot : *Que les troubles sensitifs ne font pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques.* — Certes je ne nie pas qu'on les y puisse constater, mais, à mon avis, ils sont là par hasard et d'une façon tellement contingente que vous devez ne les regarder que comme une simple curiosité clinique.

B. — Sensibilité spéciale.

Du côté de l'*ouïe* on a signalé des altérations diverses et notamment une diminution pouvant aller jusqu'à la surdité complète. Il en est de même pour le *goût* et pour l'*odorat*, mais les désordres de ces différents sens sont en réalité assez rares, du moins à un degré de développement notable. Quant au sens de la *vue* il en est

tout autrement ; ses troubles sont fréquents, souvent très accentués, et d'une grande importance au point de vue du diagnostic, aussi nous faudra-t-il leur consacrer une étude détaillée. Pour faciliter cette étude nous examinerons ici tout ce qui a rapport à l'appareil de la vision, les fonctions motrices de celui-ci y comprises.

Les principaux symptômes dans le domaine de la *fonction visuelle* sont connus depuis longtemps, et vous les trouverez indiqués tout au long dans chacun de vos manuels. En ces dernières années cependant un regain d'attention s'est porté de ce côté, et nous a valu d'importants travaux de M. Parinaud, de M. Gnauck, de M. Uhthoff, travaux que je mettrai largement à contribution dans la description que j'ai à vous faire.

Presque toutes les parties de l'appareil de la vision peuvent dans la sclérose en plaques présenter des troubles plus ou moins notables.

Parmi ces troubles il en est un particulièrement important au point de vue du diagnostic, c'est le *nystagmus*, consistant, comme vous savez, Messieurs, en des oscillations rapides des globes oculaires se produisant indépendamment de la volonté du malade et généralement d'une façon inconsciente pour lui. La direction de ces oscillations est toujours *horizontale*, de gauche à droite et *vice versa* ; M. Uhthoff dit cependant avoir dans un cas vu cette direction être *verticale*, dans deux cas du même auteur les malades croyaient voir les objets remuer.

Ce nystagmus, tantôt est très prononcé et dès le premier coup d'œil appelle l'attention, tantôt n'existe qu'à l'état de vestige et demande à être cherché. Pour cela vous devrez faire en sorte que le regard du malade soit dans une *position forcée*, comme par exemple en lui disant de regarder, sans tourner la tête, votre doigt que vous porterez soit très en dehors, soit très en dedans, de manière que l'œil s'approche autant que possible de l'angle externe ou de l'angle interne des paupières. L'œil se trouvant ainsi dans une « position forcée » vous verrez, Messieurs, se produire les oscillations qui faisaient défaut dans les positions ordinaires du regard. C'est là un tour de main que je vous engage à employer et sur l'utilité duquel M. Parinaud insiste avec juste raison depuis de longues années dans ses conférences à la Salpêtrière.

M. Uhthoff distingue dans ces oscillations oculaires deux variétés différentes : 1° celles qui appartiennent au *nystagmus vrai* et qui seraient sous la dépendance directe d'une lésion du cerveau ou du

bulbe; 2° des *secousses* dites *nystagmiformes* qui ne seraient pas du nystagmus vrai et ne se montreraient que dans les positions forcées du regard, elles proviendraient d'un léger état parétique disséminé des nerfs de la musculature oculaire. Sur 100 cas de sclérose en plaques cet auteur a trouvé 12 fois le nystagmus vrai, 46 fois les secousses nystagmiformes, soit un total de 58 pour 100 pour le taux de fréquence des oscillations des yeux dans cette maladie. Force est bien de me rallier à ces chiffres puisque je ne peux vous en donner d'autres à l'appui, mais j'avoue, Messieurs, que ce taux m'a semblé un peu faible et si je ne tenais compte que de mes impressions, je vous indiquerais plutôt celui de 70 à 80 pour 100, car il s'agit là d'un des symptômes les plus fréquemment observés dans la sclérose en plaques.

Nous n'en avons pas terminé avec les troubles dans l'action de la musculature oculaire, il me reste à vous parler des *paralysies des muscles de l'œil* dans la sclérose en plaques. Tout en n'étant pas aussi commun que le nystagmus ce genre de symptômes a également une réelle importance au point de vue du diagnostic (17 pour 100 des cas, Uhthoff). Il s'agit là d'ailleurs beaucoup plus de *parésies* que de paralysies véritables ; ces parésies sont partielles, incomplètes, transitoires ce qui leur donne un aspect vraiment particulier. Elles peuvent se présenter sous la forme d'*ophthalmoplégie externe* (paralysie de tous les muscles extérieurs de l'œil), mais elles siègent surtout sur le *moteur oculaire externe* soit d'un côté, soit des deux côtés, et sur le *moteur oculaire commun*.

D'après M. Parinaud, les troubles de l'appareil moteur des yeux, dans la sclérose en plaques, sont presque exclusivement caractérisés par des paralysies ou des parésies *des mouvements associés*, c'est-à-dire par des paralysies portant simultanément sur les deux yeux, et intéressant les muscles préposés aux mêmes mouvements. Le *nystagmus* est essentiellement de même nature. C'est un tremblement qui exprime la parésie de ces mouvements associés. On trouve toujours l'amplitude des mouvements réduite quand le nystagmus est caractérisé. Ce sont les mouvements de la latéralité qui sont le plus souvent intéressés, mais tous les mouvements peuvent être altérés et l'on a alors une *ophthalmoplégie externe* plus ou moins prononcée. D'après le même auteur, les paralysies limitées au territoire des trois paires nerveuses, telles qu'on les observe dans le tabes ou la syphilis, sont au contraire très rares.

La conséquence évidente de ces parésies oculaires, lorsqu'elles sont suffisamment prononcées, est la production de la *diplopie*, mais d'une diplopie le plus souvent transitoire, ne survenant que dans certaines positions du regard, bref d'une diplopie parallèle aux parésies oculaires qui lui ont donné naissance. Une autre conséquence est d'imprimer souvent au regard du malade un aspect spécial fort bien décrit par M. Charcot sous le nom de « regard vague ».

Le *muscle irien* présente, lui aussi, des troubles variés dans son action (11 pour 100 des cas. Uhthoff) qui se traduisent soit par du *myosis*, soit par l'*inégalité pupillaire*. soit par la diminution de la *réaction à la convergence* ou *à la lumière*. — M. Parinaud insiste particulièrement sur ce fait que toute affection nerveuse qui s'accompagne de myosis avec conservation du réflexe pupillaire à la lumière et même avec exagération dans la promptitude de ce réflexe doit éveiller l'idée non de tabes, mais de sclérose en plaques.

Il me reste à vous parler, Messieurs, de l'état du fond de l'œil, de l'examen ophthalmoscopique de la *papille*. Déjà dans les premières descriptions dues à M. Charcot on trouve signalée l'existence de l'atrophie papillaire dans quelques cas. Ces observations mentionnaient aussi le fait que ces altérations manquent quelquefois malgré la présence d'une amblyopie assez accentuée, et qu'en tout cas les lésions de la papille ne sont ordinairement pas proportionnelles à l'intensité des troubles visuels. Depuis lors M. Gnauck, M. Uhthoff, pour ne citer que les principaux parmi les ophthalmologistes qui se sont occupés de cette question, ont repris ces faits dans le détail et en ont tiré d'intéressantes déductions.

Les altérations de la papille peuvent, d'après M. Uhthoff, être rapportées à des degrés différents :

A. — La papille est atrophiée et complètement décolorée, le reflet rougeâtre de la papille normale a entièrement disparu.

B. — Il y a décoloration incomplète de toute la papille, mais les parties internes de celle-ci conservent encore un léger reflet rougeâtre.

C. - Les régions externes, temporales, de la papille, sont seules décolorées, tandis que la teinte des parties internes est tout à fait normale.

D. — On a l'aspect d'une véritable *névrite optique* (Parinaud. — Uhthoff, etc...) hypérémie, aspect trouble de la papille, vaisseaux

voilés, dilatés, proéminence de la papille, etc.... Cet état ne serait peut-être qu'une des phases de début du processus qui conduit à l'atrophie et à la décoloration papillaires.

Vous voyez, Messieurs, que les altérations du fond de l'œil sont nettement marquées dans la sclérose en plaques; j'ajoute qu'elles y sont fréquentes, à tel point que sur 100 cas M. Uhthoff n'en a trouvé que 48 dans lesquels l'aspect du fond de l'œil fût normal, et encore dans ces 48 cas normaux en apparence y en avait-il 5 présentant des troubles visuels. Aussi cet auteur fait-il remarquer avec raison « qu'à part les tumeurs cérébrales et la méningite tuberculeuse, il n'y a pas de maladie nerveuse (même le tabes), qui s'accompagne aussi souvent d'altérations ophthalmoscopiques que la sclérose en plaques ».

Telles sont, Messieurs, les lésions du nerf optique au niveau de son expansion rétinienne; il nous reste à voir par quels symptômes celles-ci se traduisent. D'après ce que je vous disais à propos de l'enseignement de M. Charcot, vous devez vous attendre à ne pas trouver toujours entre les unes et les autres une coïncidence parfaite.

Ces *troubles de la vision* sont assez variables soit dans leur forme, soit dans leur intensité. M. Parinaud, qui les a particulièrement étudiés, en décrit plusieurs types :

A. — Diminution lente et progressive de l'acuité visuelle pour les deux yeux, pouvant atteindre 1/5 à 1/7 ; le champ visuel est normal, mais il existe une certaine dyschromatopsie pour le rouge et le vert, constatable seulement au photoptomètre; cette forme correspondrait à un commencement de décoloration de la région externe des papilles.

B. — Le développement des troubles visuels est rapide ; il peut aller jusqu'à une cécité complète, mais celle-ci n'est que transitoire; il survient une amélioration qui est souvent poussée très loin : dyschromatopsie fréquente, altérations diverses du champ visuel. Bilatéralité de ces troubles visuels. — Ils correspondent à une décoloration atrophique des papilles très prononcée, qui persiste d'ailleurs malgré l'amélioration.

C. — Le trouble de la vision est unilatéral, plus accentué et persistant ; le champ visuel présente un rétrécissement irrégulier ; pas de dyschromatopsie. Cette forme est sous la dépendance de l'atrophie blanche des papilles qui est très marquée.

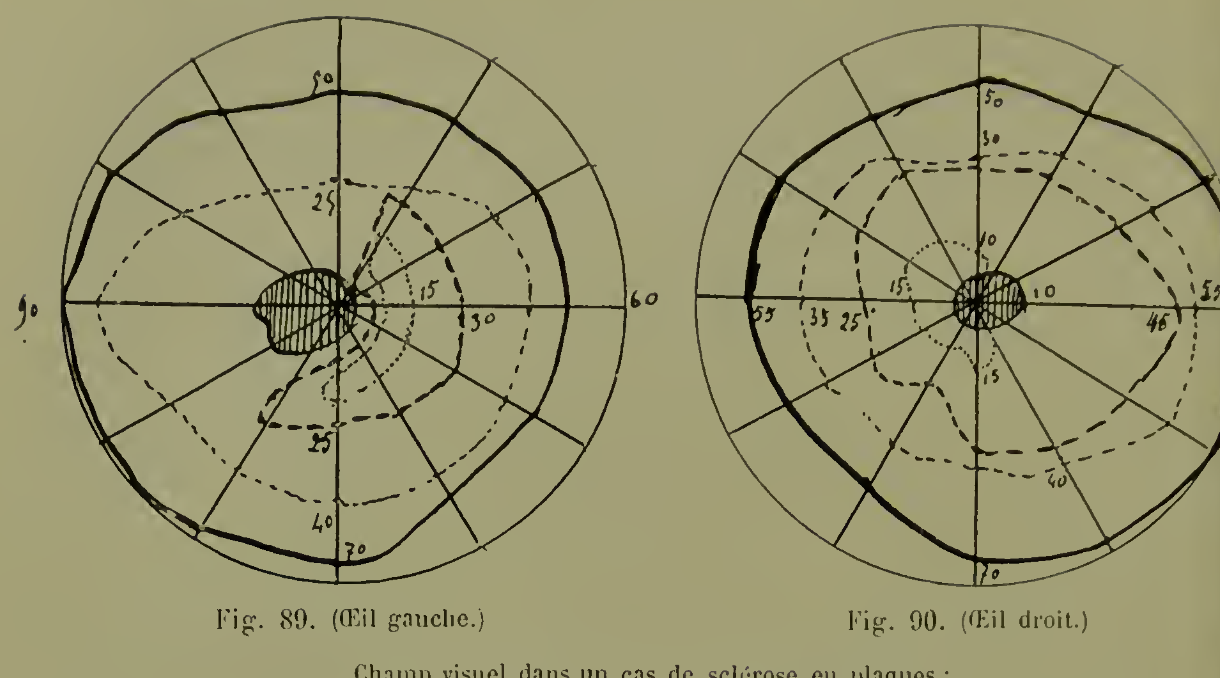


Fig. 89. (Œil gauche.) Fig. 90. (Œil droit.)

Champ visuel dans un cas de sclérose en plaques :

——— blanc. - - - - - - - - - bleu. - - - - - - - - - - rouge. .... vert.

||||||||||| scotome.

La périphérie du champ visuel est libre, il existe un scotome central. Ces résultats sont fort analogues à ceux trouvés dans les cas d'amblyopies toxiques. — M. Uhthoff, à qui cette figure a été empruntée, dit n'avoir jamais rencontré que ce cas dans lequel le champ visuel fût ainsi conformé.

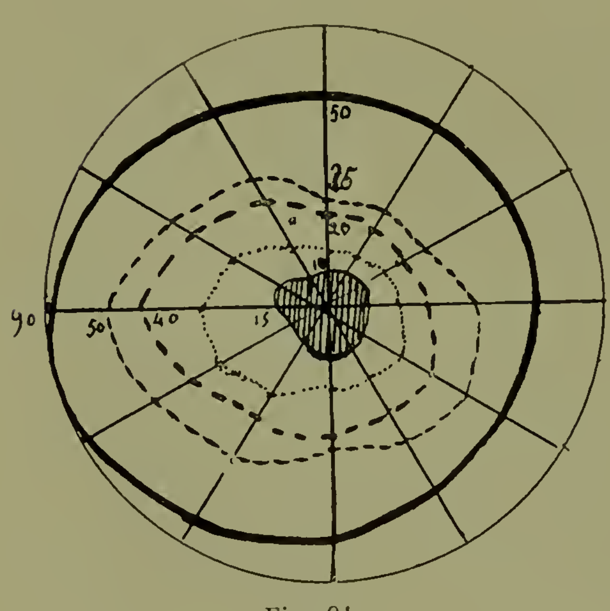
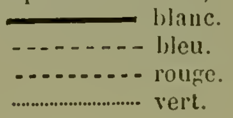


Fig. 91.

Champ visuel de l'œil gauche dans un cas de sclérose en plaques. (D'après M. Uhthoff.)



——— blanc.
- - - - - - - - - bleu.
- - - - - - - - - - rouge.
.... vert.

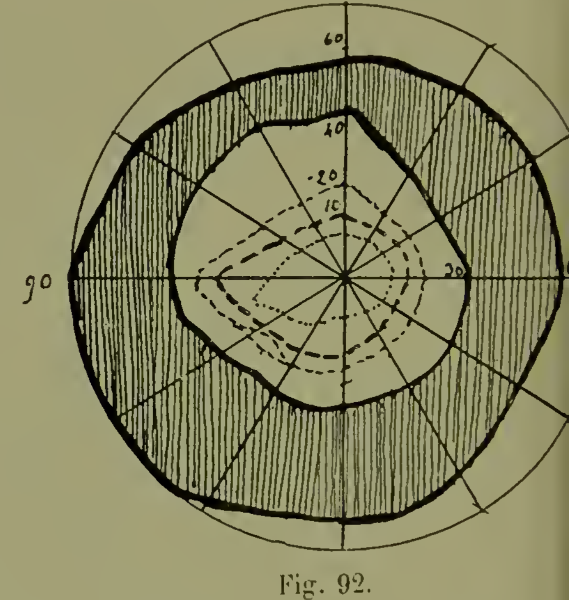


Fig. 92.

Champ visuel de l'œil gauche dans un cas de sclérose en plaques. (D'après M. Uhthoff.)

——— blanc.
- - - - - - - - - bleu.
- - - - - - - - - - rouge.
.... vert.

D'autre part M. Uhthoff a pris soin de dresser le tableau des différentes modalités du *champ visuel* et décrit les quatre variétés suivantes :

A. — Scotome central avec conservation de la périphérie du champ visuel.

B. — Scotome central avec rétrécissement concomitant de la périphérie du champ visuel.

C. — Rétrécissement périphérique du champ visuel qui est irrégulier, avec vision centrale relativement intacte.

D. — Rétrécissement concentrique régulier analogue à celui des hystériques (c'est, en somme, la variété la plus rare — 1 fois sur 24 cas).

M. Charcot, d'un autre côté, insiste sur ce fait que dans la sclérose en plaques la *dyschromatopsie* peut être très marquée, et se montre analogue à celle du tabes, c'est-à-dire que le bleu et le jaune sont les couleurs qui persistent les dernières, tandis que dans l'hystérie c'est le rouge.

En résumé, Messieurs, la notion qui doit pour vous ressortir de l'exposé de ces différents faits, c'est que dans la sclérose en plaques les altérations du fond de l'œil sont fréquentes, mais qu'elles sont souvent d'une médiocre intensité ; quant aux troubles visuels qui en sont la conséquence, ils sont en général peu prononcés, plus ou moins mobiles et susceptibles d'une rétrogression très marquée.

De plus un caractère assez important de ces troubles visuels est d'être assez souvent *unilatéraux*, ou quand ils sont bilatéraux, d'être *asymétriques*.

Quant à leur *début*, dans une moitié des cas M. Uhthoff l'a noté subit, dans l'autre moitié progressif. — Tantôt les troubles visuels ne surviennent qu'à une certaine période de l'évolution de la sclérose en plaques, tantôt ils en constituent au contraire la première manifestation. Parfois enfin on a constaté une sorte de parallélisme entre leur intensité et celle des autres symptômes de la sclérose en plaques, les troubles visuels devenant plus marqués quand ceux-ci s'aggravaient.

C. — Troubles viscéraux.

Pour n'être pas aussi fréquents que ceux du tabes par exemple, certains symptômes viscéraux n'en n'existent pas moins au cours

de la sclérose en plaques. Dans un mémoire (présenté à l'Académie de Médecine en 1885 pour le prix Civrieux) j'avais déjà pu relever un certain nombre de cas dans lesquels s'étaient montrés des troubles du côté de l'estomac, du rectum, de la vessie, ou des fonctions génitales. On a en effet publié des cas dans lesquels il existait de l'*incontinence* ou de la *rétention de l'urine* ou des *matières fécales*, des cas dans lesquels étaient survenues de l'*impuissance*, plus rarement encore des *crises gastriques* non sans analogie avec celles du tabes.

M. Oppenheim, recherchant particulièrement ces différents symptômes viscéraux dans tous les cas de sclérose en plaques qui passaient sous ses yeux, les a trouvés beaucoup plus fréquents que les observations antérieures ne le faisaient généralement admettre. D'après cet auteur ces phénomènes viscéraux se montreraient dans 80 pour 100 des cas de sclérose en plaques. Quelle que soit la confiance que l'on doive avoir dans les assertions de M. Oppenheim, je crains, Messieurs, qu'il ait été amené à un chiffre aussi élevé en comprenant dans sa statistique des degrés bien peu accentués de ces troubles viscéraux. Aussi vous répéterai-je pour ceux-ci ce que je vous disais tout à l'heure à propos des altérations de la sensibilité cutanée : — « au point de vue de la réalité clinique vulgaire, les troubles viscéraux ne font guère partie du tableau symptomatique de la sclérose en plaques, et il est tout au moins rare de les y voir prendre un degré prononcé d'intensité ».

D. — Troubles trophiques.

Les *troubles trophiques* n'appartiennent pas, eux non plus, au cortège ordinaire de la sclérose en plaques; on peut cependant en observer de différents genres.

Très rarement on a signalé des altérations des *ongles* analogues à celles qui se voient chez les tabétiques (?) (Domecq Turon).

— Quant aux *eschares* fessières ou autres exceptionnelles d'ailleurs, ce sont plutôt des épiphénomènes que des conséquences directes de l'affection nerveuse.

— De tous ces troubles trophiques le plus marqué serait l'*amyotrophie*; tantôt celle-ci est localisée soit aux muscles de la main, soit particulièrement aux interosseux; tantôt elle est plus ou moins

généralisée, à tel point qu'on a pu confondre ces faits d'atrophie musculaire au cours de la sclérose en plaques avec la *sclérose latérale amyotrophique* : M. Pitres a appelé l'attention sur ce point à propos d'un cas observé par lui ; deux autres l'ont été par M. Dejerine et par M. Skolosubow. Nous reviendrons sur ce sujet à propos du diagnostic.

II. — SYMPTOMES BULBAIRES

Comme je vous l'ai dit, Messieurs, la classification qui consiste à diviser les symptômes de la sclérose en plaques en Médullaires, Bulbaires et Cérébraux est absolument arbitraire et n'a d'intérêt qu'au point de vue *didactique*. Ces réserves étant faites, je rangerai les symptômes suivants parmi ceux d'origine bulbaire :

a. — Les troubles de la *déglutition* et *b* — ceux de la *mastication*, qui dans quelques cas très rares, d'ailleurs, peuvent être assez prononcés pour faire penser à une paralysie labio-glosso-laryngée. On comprend que dans ce cas, s'il y a coïncidence d'atrophie musculaire du côté des extrémités, le diagnostic de *sclérose latérale amyotrophique* s'impose presque, et qu'une erreur analogue à celles dont je vous parlais tout à l'heure soit bien difficile à éviter.

c. — Le *tremblement de la langue* ne semble pas être un tremblement tout à fait comparable à celui des membres, mais bien plutôt consister en une difficulté pour tirer la langue et pour la maintenir hors de la bouche.

d. — La *glycosurie* a été signalée dans un certain nombre d'observations ; vous en trouverez l'énumération dans deux mémoires intéressants parus presque simultanément et dus l'un à M. Richardière, l'autre à Mlle Blanche Edwards. — Il est probable que dans ces cas il s'agit de plaques siégeant au niveau du 4e ventricule dans la région dont la piqûre amène la présence du sucre dans les urines, à moins qu'on ait affaire à un diabète vrai.

e. — La *polyurie* qui s'observe quelquefois aussi reconnaît, suivant toute vraisemblance, une origine analogue.

Tous ces symptômes bulbaires ou soi-disant tels, sont d'ailleurs, à part peut-être le tremblement de la langue, des manifestations assez rares au cours de la sclérose en plaques; aussi crois-je devoir me borner à vous les signaler sans insister sur leur description.

III. — SYMPTOMES CÉRÉBRAUX

Parmi les plus importants il faut ranger les *modifications de la parole*. Celle-ci est suivant la description classique : *lente, monotone, scandée, spasmodique*.

Ce sont là, Messieurs, des troubles bien difficiles à décrire, et le meilleur enseignement à cet égard est de faire parler devant vous les malades ici présents. Essayons cependant d'analyser les caractères si singuliers de leur élocution. Prenons cet homme qui présente à un haut degré les modifications de la parole que nous étudions et faisons-lui prononcer une phrase quelconque, celle-ci par exemple : « toute médaille a un revers ». — Voyez tout d'abord ce que j'appellerai les « préparatifs du discours » : les lèvres sont projetées en avant, le front se ride, un effort assez considérable a lieu pour la mise en train ; remarquez maintenant combien chaque syllabe tombe lourdement ou plutôt est péniblement extraite: l'effort du début va persister tout le long de la phrase, le malade « pousse » pour parler. Mais en revanche il ne nous fait grâce ni d'une voyelle, ni d'une consonne, il appuie sur chaque lettre d'une façon à peu près égale, et cela contribue pour une grande part à la lenteur et à la monotonie de son débit. Remarquez encore le surcroît de difficulté qu'il éprouve pour prononcer la syllabe « daille » de « médaille », on dirait qu'une côte se présente à gravir sur la route où il chemine si péniblement déjà, et qu'il lui faut redoubler d'efforts. Cette difficulté pour prononcer les voyelles ou les diphtongues suivies de deux *l* mouillées est souvent très marquée dans la sclérose en plaques. — Voici notre homme qui arrive à la fin de sa phrase, notez, Messieurs, ce qui se passe pour la dernière syllabe : elle est lancée brusquement et sans retenue, d'une façon « explosive » ; il semble qu'il ait mal calculé son élan, et que ne trouvant plus à la suite aucune syllabe pour le retenir il dépasse le but de tout l'effort qu'il avait fait. — Veuillez bien remarquer, Messieurs, que cette description s'applique à des cas dans lesquels les troubles de la parole sont très accentués; chez d'autres malades ces différents caractères sont à peine indiqués, et peuvent même, surtout dans les cas dits frustes, manquer complètement.

Un autre symptôme d'origine cérébrale qui se rencontre assez fréquemment est le *vertige*, parfois ce symptôme ne se manifeste qu'à l'occasion de la marche, et peut la rendre à lui seul extrêmement difficile: parfois il existe pour ainsi dire à l'état continu ne présentant que de légères rémissions. Enfin dans certains cas ce phénomène prend tout à fait l'apparence du *vertige* dit *de Ménière*; nous verrons plus loin qu'il en est assez souvent de même dans le tabes.

Vous trouverez en outre signalée dans un certain nombre d'observations l'existence de *troubles intellectuels*. Il est incontestable que ceux-ci existent assez souvent à un degré plus ou moins marqué, mais cela ne veut pas dire que toutes les observations dans lesquelles on les relate soient légitimes. Loin de là, et je pourrais vous en citer quelques-unes dans lesquelles les troubles intellectuels étaient très marqués et dont les lésions ont été considérées indûment à l'autopsie comme appartenant à la sclérose en plaques, alors qu'en réalité ce n'étaient que des cas de sclérose cérébrale diffuse. Mais je reviendrai plus loin sur ce point. Ce que vous devez savoir c'est qu'en général les troubles intellectuels de la sclérose en plaques ne sont pas très prononcés, que le plus souvent ils consistent en un peu d'*affaissement intellectuel*, d'*indifférence* ou de *mélancolie*, que parfois même ils peuvent, tout au moins en apparence, faire absolument défaut. Dans quelques cas seulement les facultés mentales sont plus fortement atteintes, on observerait alors une sorte de *délire des grandeurs*, ou bien une *démence* complète et même un *gâtisme* absolu, si tant est qu'il s'agisse bien là de sclérose en plaques vraie. — De ces troubles intellectuels il convient de rapprocher les accès de *rire spasmodique*, *impulsif*, très fréquents dans cette maladie. L'un des malades que je vous présente aujourd'hui offre ce phénomène à un degré très accentué. Vous pouvez constater vous-mêmes qu'à peine ai-je prononcé le mot de rire, le voilà qui « part » ; certes on ne dira pas de lui qu'il rit « à gorge déployée », car bien au contraire ici encore on sent cette tendance au spasme qui se remarque pour tant d'autres phénomènes de la sclérose en plaques; il ne rit pas aux éclats, mais par saccades et d'un rire à la fois forcé et irrésistible, c'est là ce qui lui donne un aspect si particulier. Dans certains cas le caractère impulsif, irrésistible, est tellement accentué que le rire dure au delà de toute limite; M. Oppenheim qui a étudié spécialement ce phénomène rapporte l'avoir vu

se prolonger pendant plusieurs minutes consécutives et être même assez intense pour amener une cyanose inquiétante de la face. — Est-ce à dire que les malades qui présentent ce fou rire soient au point de vue intellectuel plus profondément atteints? — Nullement, et vous avez pu notamment constater par les réponses de notre malade que son niveau intellectuel n'a pas baissé d'une façon aussi appréciable qu'on pourrait le croire.

Enfin, Messieurs, pour terminer ce qui a trait aux manifestations d'origine cérébrale, il me reste à vous parler des *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes* signalées par M. Charcot, et qui peuvent survenir soit au début, soit au cours de l'affection ; ces attaques sont loin de se montrer d'ailleurs dans tous les cas de sclérose en plaques; elles peuvent simuler d'une façon plus ou moins complète (et pour plus amples renseignements consulter la thèse de M. Giraudeau) une véritable attaque d'épilepsie ou d'apoplexie, sauf que cependant dans l'attaque apoplectiforme de la sclérose en plaques la température s'élèverait ordinairement à 39° et 40°, contrairement à ce qui aurait lieu dans l'apoplexie cérébrale vraie.

DOUZIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES (*Suite.*)

MARCHE. — DIAGNOSTIC. — ÉTIOLOGIE.

Marche : Début brusque, ou lent et progressif. — La marche de la sclérose en plaques peut se faire suivant différents types : type chronique progressif, type chronique à aggravations brusques, type chronique rémittent, amélioration permanente et même guérison. — Durée variable — Formes frustes. — Diagnostic : A. Des *formes frustes* avec : l'hystérie, la paralysie agitante, le tremblement mercuriel, la chorée, la paralysie générale des aliénés, les tumeurs cérébrales, les myélites transverses, les compressions de la moelle, les scléroses combinées, le tabes, les lésions cérébrales en foyer, la sclérose latérale amyotrophique. — B. De la *forme typique* avec la maladie de Friedreich, l'hystérie (coïncidence de l'hystérie et de la sclérose en plaques). — Étiologie : légère prédominance pour le sexe masculin, maximum de fréquence entre 20 et 30 ans ; ne se montre pas chez les vieillards, très rare dans l'enfance si tant est qu'elle y existe. La cause par excellence est l'*infection.* — Exposé des faits, maladies infectieuses diverses au cours ou à la suite desquelles on a vu survenir la sclérose en plaques. Hypothèses à cet égard.

Messieurs,

Nous avons vu, dans la précédente Leçon, quels sont les **Symptômes** par lesquels se traduit la sclérose en plaques, il me reste à vous en décrire l'**Évolution** au point de vue clinique.

Et d'abord, comment se fait le *début*? — De façons bien diverses.

Parfois il est *brusque,* et a lieu alors suivant des modalités très différentes : tantôt c'est une attaque d'*apoplexie* soit simple, soit compliquée d'hémiplégie qui ouvre la scène ; tantôt c'est une *hémiplégie* sans apoplexie. Dans d'autres cas les premiers symptômes consistent en des *vertiges* ou des *étourdissements* ; quelquefois enfin le début se fait d'une manière tout à fait brusque et inopinée par des *troubles de la vue.*

Parfois au contraire le début est *lent* et *progressif*, les phéno-

mènes qui attirent l'attention du malade ou de son entourage consistent soit dans une *difficulté croissante de la marche*, soit dans des *troubles de la parole*, soit dans un *tremblement* des membres supérieurs ; dans d'autres cas enfin, assez rares d'ailleurs, les malades accusent comme symptôme initial la présence de *douleurs* plus ou moins vives prenant quelquefois la forme de douleurs fulgurantes et pouvant simuler un tabes au début.

Quant à la *marche* de l'affection, nous trouvons également de nombreuses variantes que l'on peut, il me semble, faire rentrer dans l'un des types suivants :

A. Marche chronique progressive, celle dans laquelle les symptômes s'aggravent peu à peu, d'une façon assez lente, mais constante ; cette forme est loin d'être aussi fréquente que pourraient le faire croire certaines descriptions.

B. Marche chronique à aggravations brusques. — C'est dans cette forme que l'on voit se produire quelqu'un des phénomènes dont nous avons déjà parlé à propos du début rapide, apoplexie, hémiplégie, troubles visuels subits, etc..., etc.

C. Marche chronique rémittente. — Les symptômes ne progressent que d'une façon très lente, si même ils progressent, et restent stationnaires pendant de longues périodes, pour éprouver ensuite de légères exacerbations.

D. Amélioration permanente ou même guérison. — Ces faits sont relativement fréquents, et c'est avec juste raison qu'en mainte occasion M. Charcot a insisté sur la tendance que présente la sclérose en plaques à s'atténuer. La maladie peut en effet s'arrêter en un point quelconque de son évolution, et non seulement à partir de ce moment ne plus s'accroître, mais diminuer, et cela dans une telle mesure que, d'après M. Charcot, une véritable guérison peut avoir lieu.

En tout cas, Messieurs, retenez bien ce fait que le pronostic dans la sclérose en plaques n'est pas aussi fatalement grave que dans quelques-unes des maladies de la moelle dont j'aurai à vous entretenir.

Mais les choses sont loin de toujours se passer d'une façon aussi heureuse, et indépendamment de la terminaison fatale par maladies intercurrentes, la *mort* peut survenir soit à la suite d'une attaque apoplectiforme, soit par troubles de la déglutition et phénomènes bulbaires, soit dans un véritable gâtisme.

La *durée* de l'affection est essentiellement variable, tantôt les malades succombent en un ou deux ans, tantôt ils vivent vingt ans et plus, suivant qu'ils présentent l'une ou l'autre des formes que nous venons d'étudier.

Nous venons d'envisager dans cette description les cas bien nets et suffisamment complets de sclérose en plaques. Sachez, Messieurs, qu'à côté de ceux-là il en est d'autres dans lesquels les symptômes se montrent, ou si peu accentués ou tellement isolés, que le tableau clinique de cette affection est presque méconnaissable; c'est à ces cas-là que M. Charcot donne le nom de *frustes;* cas intéressants s'il en fut, et pour lesquels le diagnostic présente parfois des difficultés extrêmes. Ce sont ces cas que nous devons avoir particulièrement en vue dans nos efforts pour les distinguer des affections à symptômes similaires, c'est par eux que nous commencerons l'exposé du **Diagnostic** de la sclérose en plaques.

A. — Diagnostic des formes frustes.

C'est-à-dire diagnostic des formes dans lesquelles *un symptôme* se montre à l'état isolé ou prédominant, et qui, pour cette raison, pourraient prendre le nom de *sclérose en plaques monosymptomatique* ou *oligosymptomatique.* Suivant que tel ou tel symptômes sera prédominant, il faudra faire le diagnostic avec des maladies fort différentes.

a. Le symptôme prédominant est le Tremblement. — Les maladies avec lesquelles le diagnostic est à faire sont :

α. *L'Hystérie* dont nous reparlerons à propos de la forme typique.

β. La *Paralysie Agitante :* dans cette affection le tremblement est plus lent que dans la sclérose en plaques (4 à 5 oscillations par seconde contre 6 à 7); de plus il est continuel sauf pendant le sommeil, existe dans le repos des membres, est plutôt diminué par les mouvements intentionnels, car dans les cas où il augmente pendant ces mouvements ce n'est que d'une façon très peu sensible et qui n'a rien de comparable avec ce qui se passe dans la sclérose en plaques. Enfin c'est un tremblement menu à très peu d'amplitude oscillatoire, n'atteignant que le poignet et les doigts; les bras et les avant-bras restent soudés contre le corps. Je ne vous parle pas des autres signes de la paralysie agitante, attitude, facies,

démarche, etc.... puisque ce que je m'efforce de faire ici, c'est le diagnostic du symptôme par les caractères mêmes de ce symptôme.

γ. *Tremblement Mercuriel.* — Ce tremblement a été particulièrement étudié par M. Charcot dans ces dernières années; il est

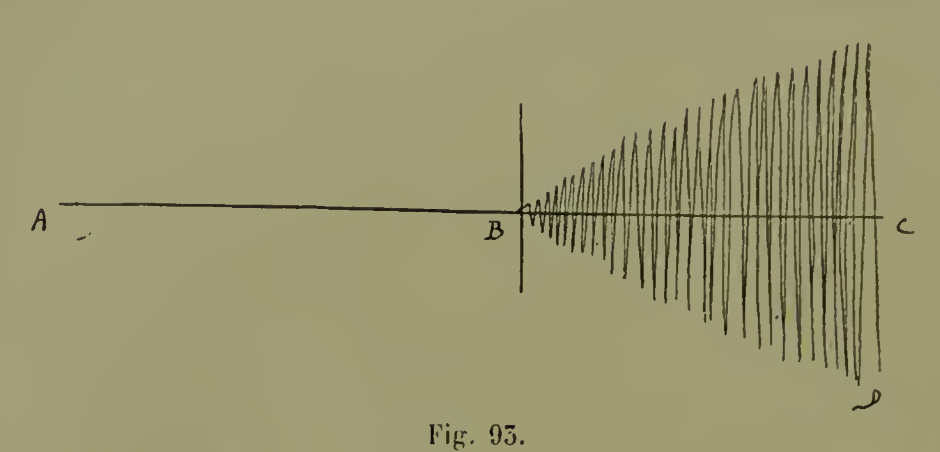


Fig. 93.

Schéma du tremblement dans la sclérose en plaques. (D'après M. Charcot.) — On voit que pendant le repos, ligne AB, il n'y a absolument aucune trémulation. Mais dès que le malade commence à exécuter un mouvement, en B, le tremblement commence et s'exagère pendant toute la durée du mouvement (BC).

d'après sa description fort analogue à celui de la sclérose en plaques. En effet, son rythme est de vitesse moyenne (moins de 8 oscillations par seconde); son amplitude est souvent assez grande, enfin il est provoqué et exagéré par les mouvements volontaires.

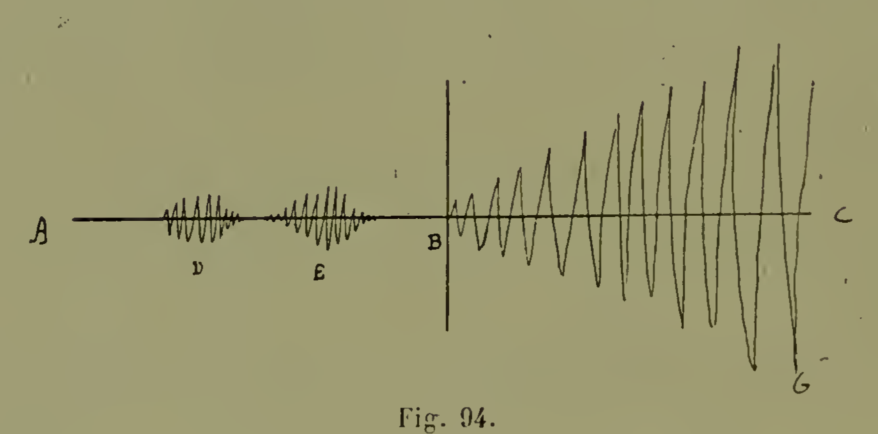


Fig. 94.

Schéma du tremblement rémittent de l'intoxication mercurielle. (D'après M. Charcot.) — Pendant la période de repos AB, on remarque de petits accès de trémulation D, E, qui se calment bientôt, pour reprendre puis cesser presque aussitôt. A l'occasion d'un mouvement volontaire BC, ce tremblement prend tout à fait les caractères de celui de la sclérose en plaques.

Mais ce qui permet de le distinguer, c'est que, suivant l'expression de M. Charcot, il ne disparait au repos que d'une façon *rémittente :* on le voit reparaître de temps en temps sans que le malade ait fait un mouvement, soit sous l'influence de la moindre émotion, soit tout à fait spontanément, tandis que, vous le savez, dans la sclérose

en plaques le tremblement fait absolument défaut quand le repos est complet.

5. *Chorée.* — A proprement parler, il ne me semble pas bien utile d'insister sur le diagnostic avec cette affection, car ce n'est pas d'un véritable tremblement qu'il s'agit, mais d'une série de mouvements contradictoires ou « de luxe ». Ici il n'y a pas d'axe de direction autour duquel aient lieu les oscillations ; en outre les mouvements ne sont pas contenus dans un plan unique comme ceux du tremblement vrai, d'où l'impossibilité d'en donner une représentation graphique véritablement exacte. Pour toutes ces raisons, sans même parler des autres caractères de cette maladie, il me semble impossible de la confondre avec la sclérose en plaques.

b. Le symptôme prédominant est le Trouble de la Parole avec ou sans troubles psychiques.

Le diagnostic est alors à faire avec la *paralyse générale des aliénés.* Dans ces deux affections, en effet, les troubles de la parole sont souvent fort analogues ; vous arriverez à les distinguer cependant, si vous voulez bien vous souvenir que dans la paralysie générale la parole est plus tremblée, plus bredouillante, qu'elle redouble les syllabes, et manque du caractère spasmodique propre à la sclérose en plaques. Pour dépister ces nuances, on a coutume de faire prononcer aux malades des mots un peu longs et notamment le mot « artillerie » ; le sujet atteint de sclérose en plaques prononcera ar-til-le-rie, le paralytique général dira : aar-tille-e-re-rie. Chez le premier la parole n'est que *traînante* et *spasmodique*, chez le second elle est à la fois *traînante, titubante* et *flaccide*, il semble que celui-là monte une côte péniblement mais sûrement, tandis que celui-ci la gravit d'une allure entrecoupée par des faux pas imprévus et toute trébuchante.

c. Le symptôme prédominant est la Titubation avec ou sans nystagmus et *névrite optique.* Ces trois symptômes, dont nous avons vu la fréquence au cours de la sclérose en plaques, constituent par leur réunion le syndrome de prédilection des *tumeurs cérébrales*, et il faut bien avouer qu'ils sont tellement analogues dans l'une et l'autre de ces affections qu'on ne peut guère les distinguer par leurs caractères propres. Force nous sera donc de rechercher l'existence des autres symptômes soit de la sclérose en plaques, soit d'une tumeur cérébrale, et parmi ces derniers, les vomissements,

la céphalalgie, les caractères spéciaux de la papille du nerf optique, etc..., etc.

d. — *Le symptôme prédominant consiste dans le trouble de la Marche.*

α. — La démarche est *spasmodique pure :* il faudra faire le diagnostic avec un certain nombre de lésions médullaires dont les principales sont celles dues soit à une *myélite transverse*, soit à une *compression de la moelle* (mal de Pott, tumeur, traumatisme, etc...). Outre que chacune de celles-ci présente les symptômes qui lui sont propres, on se souviendra que contrairement à ce qui se voit dans la sclérose en plaques, elles s'accompagnent souvent de troubles du côté des sphincters.

β. — La démarche est *spasmodique* et s'accompagne de *troubles des muscles oculaires* (paralysies oculaires, myosis, modifications du réflexe pupillaire) : — Dans ce cas on doit envisager la possibilité d'une *sclérose combinée*; il y aurait alors réunion de ces phénomènes spasmodiques à un certain nombre de symptômes tabétiques, et l'on pourrait ainsi reconnaître aisément cette affection.

γ. — La démarche est *cérébelleuse*, il y a en outre quelques *troubles oculaires* et *disparition des réflexes rotuliens*. Dans ces cas, assez rares d'ailleurs, on peut éprouver un certain embarras et se demander si c'est bien à la sclérose en plaques ou au *tabes* que l'on a affaire. Dans cette dernière affection l'élément « douleurs » est infiniment plus accentué que dans la première ; en outre, la démarche ataxique n'est pas tout à fait la démarche cérébelleuse, de même que les altérations du fond de l'œil ne sont pas identiques dans les deux maladies. Vous n'oublierez pas non plus que les troubles génitaux et urinaires ne font partie du tableau symptomatique de la sclérose en plaques que d'une façon contingente, tandis qu'ils sont un des traits importants de celui du tabes. — Enfin, dans quelques cas où le *tabes* et la *paralysie générale* coïncident chez le même malade, des troubles de la parole viennent s'ajouter à ceux de la marche et des yeux et rendent ainsi le diagnostic plus ardu ; il faudra s'aider alors de la recherche des symptômes propres à chacune de ces affections.

e. — *Le symptôme prédominant est une hémiplégie.* Que cette hémiplégie soit survenue ou non à la suite d'une attaque d'apoplexie, le diagnostic entre une *lésion cérébrale en foyer* et la sclérose en plaques pourra, surtout dans les premiers moments qui

suivront l'apparition de ce phénomène, présenter de grandes difficultés; souvent la marche ultérieure des symptômes pourra seule éclaircir les doutes, et à ce propos je vous rappellerai que, contrairement à ce qui se voit dans la majeure partie des cas de lésions en foyer, l'hémiplégie de la sclérose en plaques ne s'accompagne pas de contracture consécutive.

f. — Le symptôme prédominant consiste dans une amyotrophie accompagnée ou non de troubles bulbaires. Ce sont ces cas qui, nous l'avons vu plus haut, peuvent éveiller l'idée de la *sclérose latérale amyotrophique* et entraîner ainsi des erreurs de diagnostic. Je doute, vu leur rareté, que vous vous trouviez jamais en présence de cas de ce genre; mais il faudrait alors vous souvenir que dans la sclérose en plaques l'atrophie musculaire n'atteint jamais un degré aussi prononcé, qu'elle ne produit pas de contracture des membres supérieurs, et enfin qu'elle n'occupe ni le menton, ni les lèvres, ni la langue.

B. — Diagnostic de la forme typique.

B. — **Diagnostic de la forme typique.** — Lorsque tous ou presque tous les symptômes de la sclérose en plaques se trouvent réunis chez un même sujet, ce qui constitue la *forme typique*, le diagnostic est en général facile; cependant, dans certaines circonstances il peut offrir quelques difficultés; ce sont ces cas seulement que nous allons avoir en vue.

a. — Maladie de Friedreich : Sans vouloir insister ici sur cette maladie, puisque nous aurons à lui consacrer une étude spéciale au cours de ces Leçons, je vous rappellerai, Messieurs, qu'elle présente de commun avec la sclérose en plaques plusieurs phénomènes : le nystagmus, la lenteur de la parole, les troubles de la marche, le tremblement à l'occasion des mouvements volontaires, etc.... Vous comprendrez donc aisément que cette similitude de symptômes entre les deux affections soit propice aux erreurs de diagnostic. L'une des différences les plus importantes au point de vue objectif consiste dans la nature spasmodique de la sclérose en plaques, tandis que la maladie de Friedreich ne présente que des phénomènes de la série flaccide, notamment la diminution et la perte des réflexes tendineux (je ne vous parlerai pour le moment ni de l'instabilité choréiforme, ni de l'absence de paralysies oculaires, ni de

la scoliose, réservant la description de ces phénomènes pour une leçon ultérieure).

b. — *Hystérie* : Pour la première fois, Messieurs, nous nous trouvons en présence de cette affection presque aussi redoutable pour le médecin que pour les malades. Vous verrez dans la suite avec quelle exactitude, je dirais presque avec quel art elle peut imiter la plupart des autres maladies du système nerveux, notamment celles de la moelle, et, tout particulièrement la sclérose en plaques. A ceux d'entre vous qui désireraient avoir sur les propriétés mimétiques de l'hystérie des renseignements très circonstanciés, je conseillerai de lire la thèse de M. Souques *sur les syndromes hystériques simulateurs*, ils y trouveront une ample moisson de faits. Pour moi je me contenterai de lui emprunter l'exemple suivant : Dans les six premières observations de ce travail nous trouvons, chez chacun des malades qui sont des hystériques avérés, la réunion des phénomènes suivants : Vertiges, apoplexie, hémiplégie, tremblement intentionnel (consulter à cet égard l'intéressante thèse de M. Dutil), embarras de la parole, diplopie. — On conviendra qu'il est difficile de voir un plus parfait assemblage des principaux symptômes de la sclérose en plaques, et qu'ici le nom de *syndrome hystérique simulateur* est pleinement justifié. Aussi, Messieurs, les erreurs ont-elles été nombreuses et je n'aurais que l'embarras du choix même si je voulais me borner à vous citer celles émanant des neurologistes de profession. — Peut-être est-ce dans une erreur de ce genre qu'il faudrait chercher l'explication des cas publiés par Westphal, dans lesquels cet auteur dit avoir observé la plupart des symptômes de la sclérose en plaques sans en trouver à l'autopsie les lésions caractéristiques. — Comment échapperez-vous, Messieurs, à de pareilles erreurs ? — En pensant toujours à l'hystérie, dont la crainte doit vous hanter dans chacun de vos diagnostics, « timor hysteriæ initium sapientiæ ». Savoir la soupçonner, tel est le grand point; quant à la reconnaître, cela est relativement aisé, grâce aux mémorables travaux de mon maître M. le professeur Charcot sur les phénomènes somatiques qui se produisent dans cette névrose. Vous devrez donc rechercher avec soin les « stigmates » : rétrécissement du champ visuel, achromatopsie, polyopie monoculaire, plaques d'anesthésie cutanée, zones hystérogènes, etc., etc...., et vous éviterez ainsi de graves méprises.

Eh bien ! Messieurs, lors même que vous aurez dépisté l'hystérie, ne croyez pas avoir pour cela surmonté tous les obstacles ; il est en effet des cas, et ils sont loin d'être rares, dans lesquels vous trouverez *associées* l'hystérie et la sclérose en plaques ; soit que chez un individu hystérique la sclérose en plaques ait pris naissance ; soit ce qui est de beaucoup le plus fréquent que celle-ci ait joué vis-à-vis de l'hystérie ce rôle d' « agent provocateur » si bien étudié par M. Georges Guinon dans sa thèse de doctorat. — Quel qu'ait été le rapport chronologique entre ces deux affections, le fait est qu'elles coexistent. Comment le constaterez-vous ? — La chose est parfois malaisée : le seul conseil que je veuille vous donner est de vous méfier tout particulièrement des cas dans lesquels, à côté des stigmates de l'hystérie, vous trouverez, avec les symptômes de la sclérose en plaques, une exagération véritablement spasmodique des réflexes tendineux.

Nous en avons fini, Messieurs, avec l'étude de la sclérose en plaques au point de vue symptomatique, nous allons nous occuper maintenant des conditions qui président à son développement.

L'**Étiologie** de cette affection présente, comme vous le verrez, un certain nombre de points qui prêtent à la discussion et par cela même offrent un réel intérêt.

Je serais hors d'état de vous donner des chiffres indiquant le degré de fréquence de la sclérose en plaques, mais vous pourrez vous en faire une idée en sachant que la statistique de M. Uhthoff sur les troubles oculaires dans cette affection porte sur 100 cas observés par lui dans un laps de six à sept ans et provenant des divers hôpitaux ou policliniques de Berlin.

Les *sexes* semblent se comporter d'une façon à peu près équivalente vis-à-vis de cette maladie ; peut-être y a-t-il cependant une légère prédominance pour le *sexe masculin*.

L'*âge* auquel on l'observe de préférence est la *première moitié de la période adulte*, entre vingt et trente ans. Veuillez, Messieurs, noter cette indication avec soin, car ce n'est pas là une donnée étiologique banale. Lorsque vous êtes en présence d'un malade dont l'affection a débuté après la quarantième année, vous pouvez presque à coup sûr éliminer par cela même la sclérose en plaques ; c'est là, vous le voyez, un élément de diagnostic d'une importance majeure. Mais si cette affection ne se montre pas après un certain âge, en est-il de même pour les premières années de la vie ? — Non,

Messieurs, la sclérose en plaques peut survenir *chez les enfants*, et bien qu'elle ne soit pas fréquente, on en trouve quelques exemples. Dans un travail consacré à cette question, en 1885, j'avais pu rassembler 15 cas de sclérose en plaques chez les enfants, c'était déjà un gros chiffre, un peu trop gros même, je vous l'avouerai volontiers, car parmi ces cas attribués par leurs auteurs à la sclérose en plaques, il en est un bon nombre que je suis aujourd'hui bien plus tenté de rapporter à la sclérose cérébrale lobaire ou à quelque autre forme d'encéphalite de l'enfance. Plus récemment M. Unger (1887), dans un mémoire sur la sclérose en plaques chez les enfants, est arrivé au chiffre de 19 cas. D'autres exemples ont encore été apportés l'année dernière par M. Nolda. Quoi qu'il en soit, et pour dégager la notion qui doit émerger pour vous de cet exposé, je vous dirai : il n'est pas impossible que la sclérose en plaques se montre chez les enfants, mais elle y est fort rare: d'ailleurs ses symptômes et sa marche ne diffèrent par rien d'essentiel de ce qu'ils sont chez l'adulte.

Les *causes* invoquées pour l'étiologie de la sclérose en plaques dans les différents traités de maladies nerveuses sont parfaitement banales, c'est toujours le *surmenage*, le *refroidissement*, les *traumatismes*, les *excès* de toutes sortes. Ma conviction intime est qu'il y a une autre cause qui prime toutes celles-là, et sans laquelle les plaques scléreuses encéphalo-médullaires ne sauraient se montrer. Cette cause vraiment efficiente c'est l'*infection*, ou mieux *les infections*.

Je vous demanderai, Messieurs, la permission d'entrer à ce propos dans quelques détails, car c'est là un sujet qui m'intéresse particulièrement. Déjà dans un premier travail[1] sur la *Sclérose en plaques et les maladies infectieuses* (1884) j'avais cru pouvoir affirmer d'une façon catégorique cette relation de cause à effet; le nombre des cas que j'avais alors rassemblés s'élevait à 25, dont un certain nombre empruntés au mémoire de Kahler et Pick dans lequel, dès 1879, ces auteurs appelaient l'attention sur la fréquence

1. L'origine infectieuse de la sclérose en plaques est actuellement admise d'une façon à peu près générale, et j'aurais mauvaise grâce à récriminer contre l'incrédulité et parfois même l'hostilité qui accueillirent ce travail. Mais comme j'ai trouvé l'une et l'autre lorsque j'ai soutenu que l'*épilepsie avait dans la grande majorité des cas une origine infectieuse*, en attendant que cette opinion ait triomphé elle aussi, je me crois obligé de déclarer que ma conviction à l'égard de l'origine infectieuse de l'épilepsie est demeurée entière.

de la sclérose en plaques à la suite des maladies aiguës. Il est incontestable que parmi ces faits, tous ne sont pas également démonstratifs, et je reconnais que la prudente réserve préconisée en 1886 par notre très honoré Maître M. le professeur Jaccoud (Leçons cliniques de la Pitié) était fort légitime au point de vue du pur raisonnement scientifique. Depuis lors, des faits nouveaux, en assez grand nombre, sont venus s'ajouter aux faits anciens. Sans doute il en est qui laissent encore plus ou moins à désirer sur tel ou tel point; mais il faut se garder d'oublier, Messieurs, que la méthode clinique n'est point la méthode expérimentale, et que forcés d'accepter des situations que nous n'avons pas créées, nous devons nous servir tels qu'ils sont des documents que le hasard met entre nos mains, et tâcher d'en tirer le meilleur parti possible.

Voici en général comment les choses se passent : un individu entre vingt et trente ans contracte une maladie infectieuse (vous verrez tout à l'heure par l'énumération que je vous ferai combien cette maladie peut être de nature diverse) ; puis soit au cours de cette maladie, soit dans la convalescence de celle-ci, soit plusieurs mois après, se montrent les premiers symptômes de l'affection des centres nerveux. Dans quelques cas, dont j'aurai à vous parler à propos de l'Anatomie Pathologique, ces symptômes s'amendent et peuvent disparaître complètement, le processus n'a pas évolué jusqu'à la phase scléreuse et s'est éteint sur place. Dans les autres cas, les symptômes d'abord peu prononcés augmentent, soit d'une façon progressive, soit par à-coups, et en un laps de temps plus ou moins rapide tout l'aspect clinique de la sclérose en plaques se trouve constitué tel que je vous l'ai décrit plus haut.

Il est certain, Messieurs, que lorsque les phénomènes nerveux ne se montrent que plusieurs mois après la maladie infectieuse, les relations existant entre l'une et l'autre sont loin d'être évidentes. S'il ne s'agissait que de trois ou quatre faits dans lesquels ce rapport eût été observé, on serait en droit d'invoquer une coïncidence qu'expliqueraient, jusqu'à un certain point, la fréquence des maladies infectieuses et la rareté relative de la sclérose en plaques. Mais quand on considère le nombre des faits de ce genre publiés par les différents auteurs, quand on les rapproche de ceux dans lesquels l'affection du système nerveux s'est montrée au cours de la maladie infectieuse ou dans sa convalescence, il devient impossible, à mon avis, de nier qu'il s'agisse là d'une relation de

cause à effet. Vous verrez bientôt que l'Anatomie Pathologique loin de contredire cette manière de voir ne fait que lui apporter un nouvel appui.

Passons à l'examen des faits eux-mêmes; dans l'énumération qui va suivre je vous citerai les maladies infectieuses au cours ou à la suite desquelles on a vu se produire la sclérose en plaques.

La *fièvre typhoïde* semble venir en tête avec une grosse avance, puisque sur 25 observations que j'avais rassemblées dans mon travail sur ce sujet on ne la rencontrait pas moins de 11 fois.

La *pneumonie* paraît aussi se rencontrer avec une certaine fréquence; dans un cas qui m'avait été obligeamment communiqué par M. Richard et qui a trait au nommé Rob... bien connu dans les hôpitaux, comme un superbe exemple de sclérose en plaques, il s'agissait d'une pneumonie double.

L'*impaludisme* est signalé dans plusieurs observations, vous trouverez notamment dans les Leçons du Mardi de M. Charcot l'interrogatoire d'un malade qui de lui-même rapporte son affection nerveuse à une atteinte de malaria.

Les *fièvres éruptives* fournissent également leur contingent : *Rougeole*, *Scarlatine* et surtout *Variole*. Nombreux sont les cas où dans la convalescence de cette dernière affection on voit survenir : le tremblement des membres avec parésie plus ou moins accentuée, les troubles de la parole qui devient lente et scandée, et aussi le nystagmus, bref tous les symptômes caractéristiques de la sclérose disséminée. Parfois ceux-ci tournent court et disparaissent complètement, parfois ils continuent et l'on peut voir alors évoluer une sclérose en plaques avérée.

D'autres maladies infectieuses doivent encore prendre rang dans cette énumération, mais au point de vue du nombre des cas qui s'y rapportent elles n'occupent qu'une position secondaire. Ce sont : la *Diphthérie*, la *Coqueluche*, l'*Érysipèle*, la *Dysenterie* et même le *Choléra*; enfin dans ces derniers temps M. Charcot a dans une de ses Cliniques rapporté un fait des plus intéressants dans lequel la sclérose en plaques semble avoir été consécutive à un *Rhumatisme cérébral*.

Il faudrait encore avant de terminer cette liste ouvrir un paragraphe spécial pour les *Infections innominées*, si fréquentes et si peu connues, je pourrais ajouter si méconnues. Ici vous n'avez plus d'étiquette à mettre sur les accidents primordiaux, vous apprenez

seulement qu'il y a eu fièvre, malaise plus ou moins prolongé avec ou sans troubles gastro-intestinaux, quelquefois compliqué d'ictère ou d'accidents broncho-pulmonaires; là s'arrêtent vos renseignements. Dans ce cas, n'en doutez pas, Messieurs, c'est encore et toujours d'une infection qu'il s'est agi, mais d'une infection que la clinique n'a pas su nettement désigner. Quant aux malades chez lesquels la sclérose en plaques semble s'être développée sous l'influence soit d'un traumatisme soit de quelque autre cause purement physique, ma conviction absolue est qu'ici encore c'est une infection qui a été en cause, mais que cette infection a complètement passé inaperçue, alors qu'un autre fait moins important mais plus dramatique attirait seul l'attention du malade ou de ses proches.

Quel est le mécanisme par lequel l'infection produit la sclérose en plaques? — Je répondrai plus aisément à cette question quand nous traiterons le chapitre Anatomie pathologique, vous me permettrez de vous y renvoyer.

Quel rôle jouent les microbes dans ce processus? C'est là une autre question fort embarrassante et pour la solution de laquelle les faits manquent presque entièrement. Lors de mes premières communications sur ce sujet, quelques confrères, qui ne m'avaient sans doute pas fait l'honneur de les lire, affectèrent de croire que j'avais décrit « le microbe de la sclérose en plaques ». J'ai bien au contraire toujours pris soin de m'en défendre et de faire ressortir ce fait que la sclérose en plaques se montre dans une foule de maladies infectieuses très différentes les unes des autres. — Est-elle due chaque fois au microbe propre à chacune de ces maladies? — A première vue il semble peu probable que des micro-organismes aussi différents puissent avoir des effets aussi semblables. De plus si la sclérose en plaques était sous la dépendance directe du microbe de chacune de ces maladies on devrait l'observer bien plus fréquemment qu'on ne le fait au cours de chacune de ces maladies. — Pour ces raisons je ne serais pas éloigné de penser que la sclérose en plaques est plutôt le résultat d'une de ces *infections combinées* si fréquentes au cours des différentes maladies infectieuses. S'agit-il là d'un microbe spécial? — Les lésions encéphalo-médullaires ne seraient-elles pas plutôt causées par un microbe pathogène vulgaire dont l'action particulière sur le cerveau et la moelle serait due à sa localisation dans les centres nerveux? Autant de

questions que dans l'état actuel de la science il nous faut laisser sans réponse. — Qu'il me soit cependant permis de vous dire que la seconde solution est celle vers laquelle je pencherais, comme la plus conforme à ce que nous savons des processus microbiens en général.

Voilà, Messieurs, bien des hypothèses; telles qu'elles sont je vous les livre sans y insister outre mesure; le seul point que dans toute cette discussion je tienne véritablement à fixer est, dieu merci, un fait, et un fait bien établi : « la sclérose en plaques est dans un rapport étroit de causalité avec les maladies infectieuses ».

TREIZIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES (*Suite et fin.*)

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — NATURE. — THÉRAPEUTIQUE

Les méninges sont en général peu ou pas atteintes. Aspect insulaire des lésions; abondance des plaques, irrégularité extrême de leur siège, dimensions, coloration, consistance, leur siège sur les racines bulbaires et rachidiennes. — Examen microscopique : la plaque est taillée à l'emporte-pièce; c'est une sclérose essentiellement névroglique, abondants corps granuleux dans son intérieur, destruction des gaines de myéline, conservation des cylindres axes; déduction à tirer de ce fait au point de vue de l'absence des dégénérations secondaires, des rémissions ou des guérisons, de la production du tremblement. Lésions du nerf optique. — Altérations des vaisseaux. — Nature de la sclérose en plaques : Processus inflammatoire d'origine interstitielle, débutant au voisinage des vaisseaux. L'anatomie pathologique s'allie ainsi aux données étiologiques. Hypothèses à ce sujet. — Distinction à établir entre la sclérose en plaques et la sclérose multiloculaire diffuse. — Thérapeutique.

Messieurs,

Pour avoir une idée nette de ce qu'est la sclérose en plaques il est indispensable de l'étudier dans ses lésions. Je vais donc vous entretenir de l'**Anatomie pathologique** de cette affection.

A. — Au point de vue *macroscopique* et en procédant de dehors en dedans, voici sous quel aspect se montrent les différentes parties du système nerveux central :

Les *méninges* ne sont ni épaisses, ni adhérentes, la transparence de la pie-mère est conservée et permet assez souvent de voir à travers cette membrane les plaques les plus superficielles. Dans quelques cas cependant, vous trouverez notées des altérations méningées. Sans pouvoir affirmer que jamais les méninges ne sont atteintes dans la sclérose en plaques, je crois devoir vous mettre en garde contre

ces cas dont la plupart sont loin d'être purs, si tant est même qu'ils appartiennent réellement à la maladie que nous étudions.



Fig. 95.

Coupe de l'extrémité d'un hémisphere cérébral sur lequel sont figurées trois plaques de sclérose présentant des localisations diverses. L'une B est contenue entièrement dans la substance blanche. La seconde C siège surtout dans la substance grise. La troisième A intéresse à la fois la substance blanche et la substance grise, et est à cheval sur un des sillons de l'écorce.

Quant aux *centres nerveux*, une fois les méninges enlevées, ils

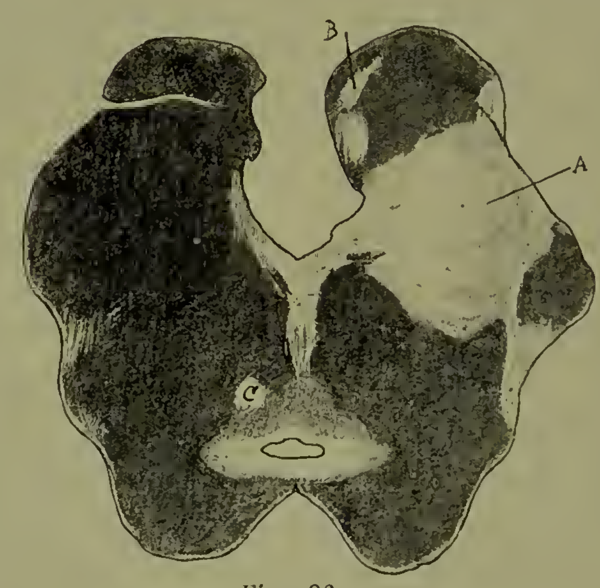


Fig. 96.

Coupe des pédoncules cérébraux (faible grossissement). (Collection Damaschino.) — Les parties blanches sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose. La plaque de sclérose A occupe toute l'épaisseur de l'organe; une autre plaque occupe le voisinage du 3e ventricule.

peuvent se présenter sous plusieurs aspects : tantôt on ne constate rien d'anormal à leur surface, mais dès qu'on a fait quelques

coupes dans leur épaisseur, on aperçoit les plaques qui y sont contenues; tantôt ni à leur périphérie, ni dans leur intérieur, on ne

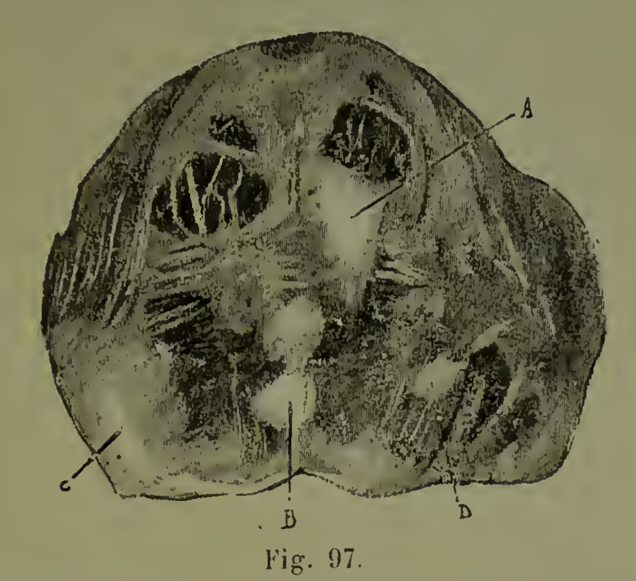


Fig. 97.

Coupe transversale de la Protubérance (faible grossissement). (Collection Damaschino). Les parties blanches ou grises sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose.

voit aucune plaque, et c'est seulement après un séjour plus ou

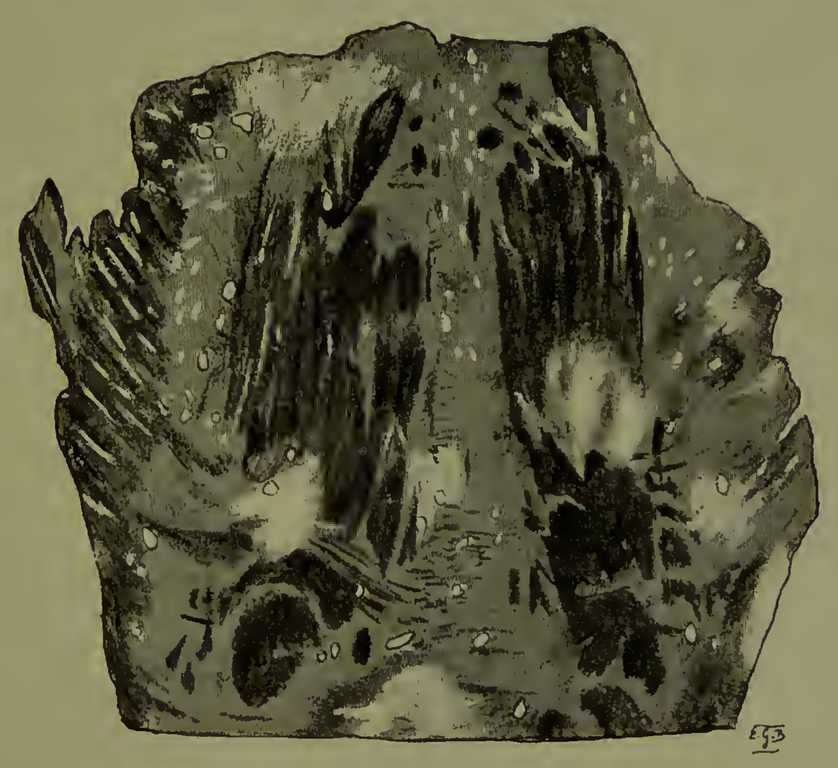


Fig. 98.

Coupe microscopique de la Protubérance, en long, dans un cas de sclérose en plaques (faible grossissement). (Collection Damaschino.) — Les parties blanches sont celles qu'occupent les plaques de sclérose.

moins grand dans les solutions de bichromate ou après être restés plongés dans un liquide colorant, que les foyers scléreux se mon-

trent avec netteté. En général, les choses se passent plus simple-

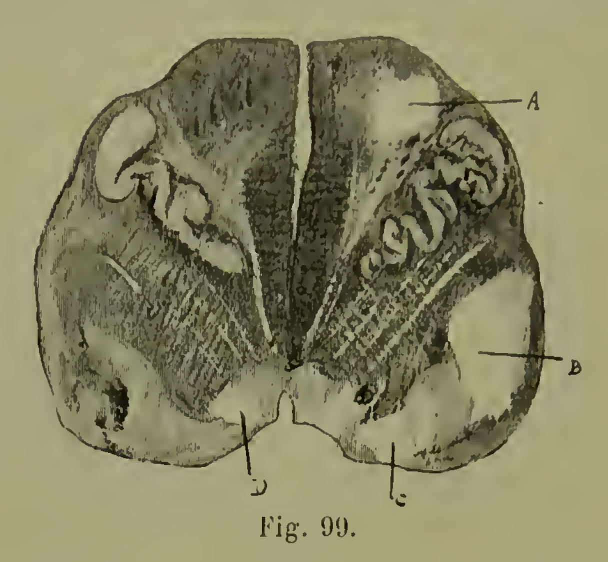


Fig. 99.

Coupe de la région inférieure du bulbe (faible grossissement). — Les parties grises et les parties blanches sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose. On voit que ni les olives, ni la substance grise du plancher du 4ᵉ ventricule D n'ont été respectées.



Fig. 100.

Coupe du bulbe, parallèle au plancher du 4ᵉ ventricule (faible grossissement). (Collection Damaschino.) Les parties grises sont celles qui ont été envahies par les plaques scléreuses.

ment, et, comme je viens de vous le dire, avant même l'ablation

des méninges, on peut par transparence distinguer très aisément quelques-uns des îlots du tissu scléreux.

Les *plaques* offrent un certain nombre de caractères qu'il est bon de vous faire connaître :

Leur disposition est absolument irrégulière, d'où le nom, proposé par M. Charcot, et adopté à juste titre, de *sclérose en plaques disséminées*. Aussi est-il impossible de trouver, au point de vue anatomo-pathologique, deux cas qui se ressemblent, tant la localisation des lésions présente d'imprévu et de bizarrerie, ne reconnaissant aucune règle, ne s'arrêtant devant aucune barrière, ne s'astreignant à suivre aucun système anatomique. Tantôt les plaques se montrent abondantes à la surface de la moelle et des circonvolutions, tantôt elles occupent surtout l'intérieur de ces organes; il est certain qu'elles sont plus nombreuses dans la substance blanche que dans la substance grise; mais on aurait tort de dire, avec quelques auteurs, que la substance grise oppose aux plaques scléreuses,

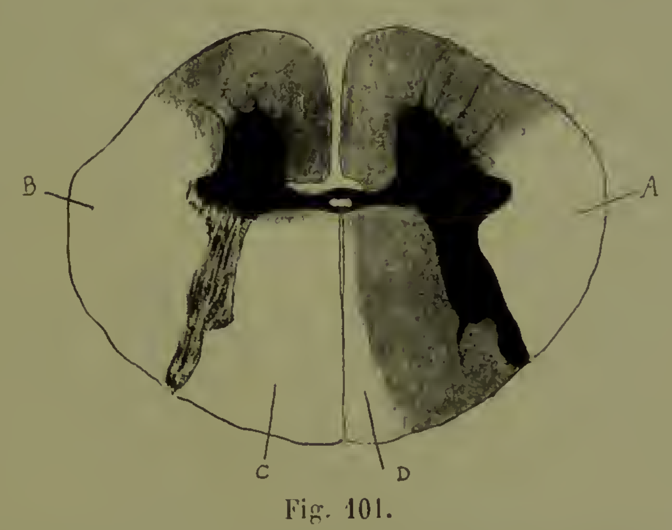


Fig. 101.

Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas de sclérose en plaques. Deux plaques se voient sur cette coupe : l'une A, de dimensions moyennes; l'autre BCD, très étendue, occupe à la fois les deux moitiés de la moelle en passant par-dessus le sillon postérieur et la corne postérieure du côté gauche.

situées dans les parties voisines de substance blanche, une barrière infranchissable. Les différents sillons de la moelle ne parviennent pas davantage à les arrêter, et, sur les figures que je mets sous vos yeux, vous pouvez constater que parfois les lésions se trouvent à cheval sur ces sillons. — Vous retrouverez les plaques dans toute la hauteur de l'axe encéphalo-médullaire, depuis la surface des circonvolutions ou des ventricules, depuis les pédoncules, la protubérance et le cervelet, jusqu'au *filum terminale*; mais non par-

tout avec la même fréquence, c'est ainsi, par exemple, qu'elles occupent assez rarement les gros ganglions intracérébraux et les olives.

Quant à l'expression *en plaques*, elle indique le peu d'étendue des *îlots* de sclérose (inselförmige Sklerose des Allemands, insular sclerosis des Anglais; sclérose polynésique de quelques auteurs), et aussi leur aspect le plus ordinairement aplati. Assez souvent cependant les îlots scléreux présentent une apparence cunéiforme, et dans ce cas leur base est généralement tournée vers la périphérie de l'organe dans lequel ils siègent.

Le nombre des plaques est essentiellement variable, et peut atteindre plusieurs centaines chez le même individu.

Leurs dimensions sont aussi fort diverses, depuis un grain de millet jusqu'à une pièce de deux francs et davantage.

Leur aspect est le suivant : ordinairement d'une coloration ardoisée grisâtre ou gris rosé, elles deviennent nettement plus roses après un certain temps d'exposition à l'air; leur consistance est egalement variable, beaucoup plus grande pour les grosses plaques que pour celles dont les dimensions sont très faibles. Parfois sur une coupe les plaques semblent faire saillie, parfois, au contraire, elles paraissent déprimées, il est fort probable que ces différences d'aspect tiennent à l'âge des plaques et au degré d'évolution de la sclérose à leur niveau.

Je ne vous ai jusqu'à présent, Messieurs, parlé des plaques qu'au niveau des centres nerveux, il faut que vous sachiez que quelques auteurs les ont observées sur les racines des *nerfs périphériques* au voisinage des centres. On les a trouvées aussi sur les *nerfs bulbaires*, non pas seulement sur le nerf optique dont la structure spéciale fait jusqu'à un certain point de ce nerf un diverticule du cerveau, mais encore sur l'hypoglosse, le glossopharyngien, le pneumogastrique, etc. Les *racines rachidiennes* n'en seraient pas non plus toujours exemptes.

B. — Au point de vue *microscopique* un certain nombre de caractères méritent d'être mis en lumière.

En examinant une préparation avec un faible grossissement, vous pouvez déjà remarquer un fait, c'est la netteté avec laquelle la plaque scléreuse se détache du tissu environnant. D'après la coupe que je vous présente ici, vous pouvez aisément constater que la plaque de sclérose est presque taillée à l'emporte-pièce. Quoi qu'on ait pu dire, Messieurs, vous ne trouverez guère d'exemple d'un

foyer scléreux dans quelque organe que ce soit, dont les limites soient aussi peu diffuses que celles des îlots que nous étudions. Ce qui contribue d'ailleurs à leur donner cet aspect « à l'emporte-pièce », c'est la façon tranchée dont se fait la disparition des gaines



Fig. 102.

Coupe de moelle dans la sclérose en plaques (faible grossissement).
La plaque de sclérose (en blanc) est ici unique et située à la périphérie de la moelle.

myéliniques dans toute l'étendue de la plaque, tandis qu'en dehors de celle-ci, et pour ainsi dire sans transition, ces gaines se montrent

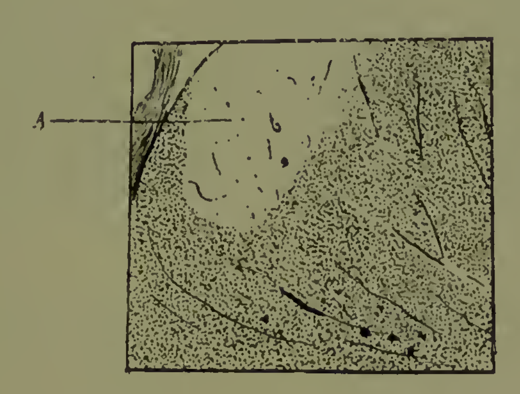


Fig. 103.

Coupe de la moelle dans un cas de sclérose en plaques (grossissement moyen). (Coloration par l'hématoxyline de Weigert.) — Cette figure montre par quelles limites tranchées la plaque de sclérose A se distingue du tissu sain ambiant; la coloration blanche de cette plaque indique que toutes les fibres qui siégeaient dans son intérieur ont entièrement perdu leur gaine de myéline.

conservées. Veuillez donc retenir soigneusement ce fait que si, dans la maladie que nous étudions, la sclérose se montre irrégulière dans sa forme, et essentiellement disséminée quant à sa localisation, elle n'est rien moins que diffuse, et doit être au contraire considérée comme un type de sclérose *en foyers*.

Quant à l'intérieur même de la plaque, il est constitué par un feutrage assez dense du tissu névroglique; le réseau en est épaissi, les mailles plus serrées. Il offre ainsi un aspect très particulier, analogue à celui que présenterait le groupement de cristaux allongés disposés suivant des axes différents se coupant à angles aigus (voir fig. 105). Veuillez noter que de toutes les scléroses de la moelle, la sclérose en plaques, de l'avis de M. Weigert, est celle dans laquelle la prolifération de la névroglie est le plus marquée, de telle sorte que s'il y avait lieu d'établir une classe de « scléroses



Fig. 104.

Coupe de la moelle, en long, dans un cas où la plaque de sclérose siégeait à la périphé de la moelle (faible grossissement) (collection Damaschino).

névrogliques » c'est la Sclérose en plaques, et non la Maladie de Friedreich qui devrait, dans cette classe, occuper la première place.

Dans les mailles de ce réseau, sur une coupe faite par congélation, vous remarquez, parsemés en grand nombre, des corps brillants et réfringents, ou noirs et grenus, suivant la distance à laquelle ils se trouvent de l'objectif; ce sont des *corps granuleux*. Nous verrons tout à l'heure quelle est leur signification. Pour le moment je veux me borner à vous faire constater leur présence, et à vous indiquer que, très abondants et répandus au hasard dans les plaques récentes, on les rencontre cependant aussi dans les plaques anciennes, mais presque uniquement dans la partie périphérique de celles-ci et peu ou pas vers le centre.

Conjointement à la présence des corps granuleux dans l'intérieur

des îlots scléreux, et, comme explication de celle-ci, je dois vous signaler la *destruction des gaines de myéline* ; cette destruction est complète au niveau des plaques et, comme j'ai déjà eu l'occasion de vous le dire, fait absolument défaut immédiatement en dehors de celles-ci. C'est à elle qu'il faut rapporter la couleur claire tranchant sur fond noir que donne pour ces pièces la coloration de

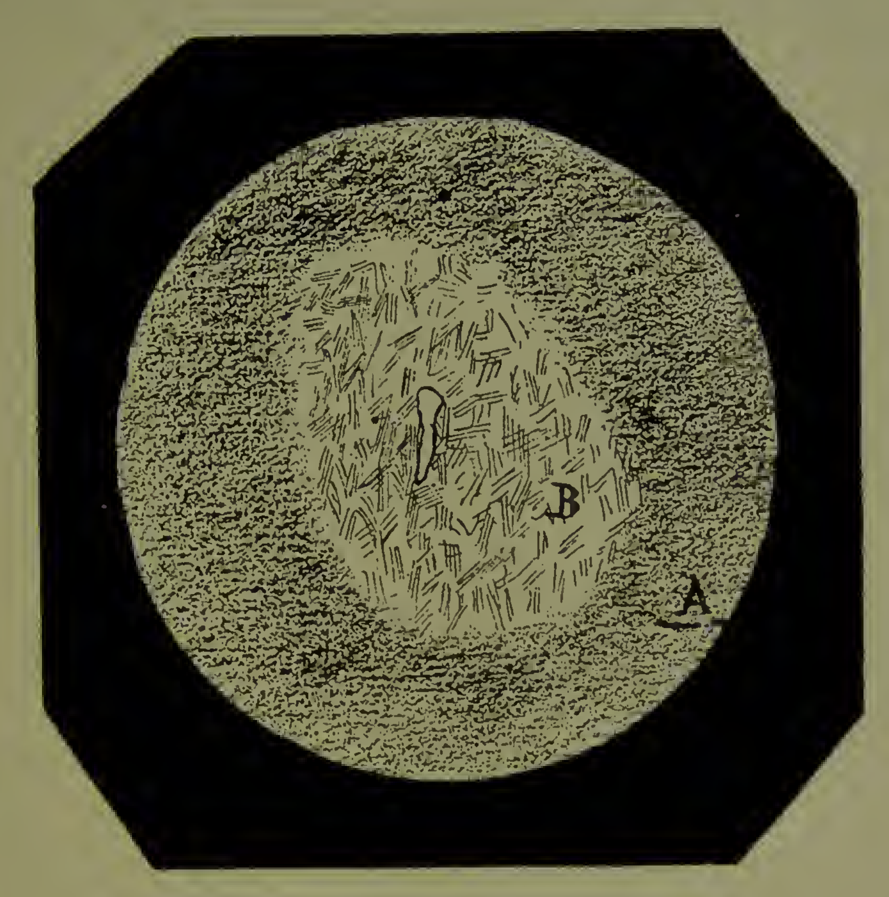


Fig. 105.

Coupe d'une plaque de sclérose dans la substance blanche cérébrale. A, tissu sain. B, plaque de sclérose, le tissu de soutènement se trouve disposé en systèmes de fibres qui se coupent suivant les angles les plus divers. Un vaisseau est situé au centre de la plaque scléreuse.

M. Weigert par l'hématoxyline. Vous voudrez bien remarquer qu'au centre des plaques il ne reste plus une seule gaine de myéline, tandis que dans les zones périphériques, à la limite de celles-ci avec le tissu sain, on voit quelques-unes de ces gaines en train de disparaître, et on peut à ce niveau étudier dans ses différentes phases le processus de leur destruction.

Vous savez, Messieurs, que contrairement à ce qui a lieu pour les nerfs périphériques, les fibres nerveuses contenues dans les centres nerveux n'ont pas de gaine de Schwann, mais se composent seulement d'un cylindre-axe et d'une enveloppe de myéline. — Vous

avez vu ce que devient la gaine myélinique; quel est le sort des cylindres-axes? — D'une façon générale on doit admettre que dans la sclérose en plaques les *cylindres-axes sont conservés*. Ce fait, comme vous le verrez, est d'une importance majeure et domine toute l'histoire clinique et anatomo-pathologique de cette affection. C'est à M. Charcot que revient l'honneur de l'avoir pour la première fois constaté et démontré, et d'en avoir fait ressortir toutes les conséquences.

Cet état des cylindres-axes a été vérifié par un très grand nombre d'observateurs, et M. Babinski en a donné dans sa thèse des reproductions fort exactes. Vous pourrez vous en rendre compte aisément en jetant les yeux sur des préparations colorées soit au carmin, soit par la méthode de Pal; vous apercevrez au milieu des mailles du tissu scléreux une quantité de points colorés représentant la section des cylindres-axes. Parfois aussi vous remarquerez qu'un certain nombre de ces points sont beaucoup plus larges que les autres, il s'agit là de *cylindres-axes tuméfiés* qui se montrent assez fréquemment dans les plaques scléreuses, et aussi d'ailleurs dans quelques autres variétés de scléroses médullaires (Hayem).

Il arrive cependant que dans les plaques anciennes, dans celles dont le degré de sclérose est très prononcé, un nombre plus ou moins grand de cylindres-axes vienne à disparaître; mais c'est là un fait purement contingent et qui ne saurait controuver l'axiome général que « dans la sclérose en plaques les cylindres-axes sont conservés au sein des îlots scléreux, bien que leurs gaines de myéline aient été détruites ».

Examinons maintenant les déductions qui peuvent être tirées de la persistance des cylindres-axes :

α. — L'une des principales est l'*absence de dégénération secondaire* sur le parcours des fibres nerveuses intéressées par les plaques. C'est encore là un fait indiqué par M. Charcot dès ses premières études sur l'anatomie pathologique de l'affection que nous étudions. — Cette absence de dégénération est facile à constater sur les coupes des régions situées, soit au-dessus, soit au-dessous des îlots scléreux. En outre si on fait sur les plaques des sections longitudinales parallèles à la direction des fibres nerveuses, on voit aisément que les altérations sont aussi franchement limitées en haut et en bas que sur les parties latérales. Au point de vue clinique vous vous expliquerez maintenant sans peine que dans cette affec-

tion les paralysies ou les parésies, tout en appartenant nettement au type spasmodique, ne s'accompagnent pas d'une contracture permanente : c'est qu'en effet, la dégénération secondaire des fibres faisant défaut, la contracture n'a pas de raison pour se produire.

Dans les cas, rares d'ailleurs, dont je vous parlais plus haut, dans lesquels les cylindres-axes finissent par être, eux aussi, détruits, on peut voir une légère dégénération secondaire, mais celle-ci ne présente pas de véritable extension et ne doit être considérée que comme purement accidentelle.

β. — La possibilité des *rémissions*, des *améliorations* ou même des *guérisons* se comprend très bien, puisque, les cylindres-axes n'étant pas détruits, la partie noble, spécifique, la seule indispensable à la transmission du courant nerveux, se trouve conservée. Pour peu que le processus inflammatoire se modère un peu, on conçoit que la fonction se rétablisse à peu près complètement. Dans quelques cas même, lorsque la guérison a lieu, M. Charcot pense qu'il peut survenir une véritable restitution des gaines de myéline qui avaient disparu au niveau des plaques, et qu'ainsi tant au point de vue anatomique qu'au point de vue physiologique les fibres nerveuses redeviennent normales.

γ. — Cette persistance des cylindres-axes avec disparition de leurs gaines de myéline pourrait d'après de nombreux auteurs éclairer d'un grand jour la Physiologie Pathologique du *tremblement*. Comparant en effet les fibres nerveuses à des fils électriques, leur gaine de myéline à l'enveloppe isolante de ceux-ci, et l'influx nerveux à un courant, on est tout naturellement amené à penser que, par suite de la destruction des gaines, les fibres ne sont plus suffisamment « isolées », et qu'ainsi il se produit des « fuites de courant » qui physiologiquement se traduisent par le tremblement. — Je dois cependant ajouter que, bien que généralement admise, cette pathogénie du tremblement n'est pas reconnue par tous les auteurs. Quelques-uns l'attribuent à l'existence de plaques au niveau des couches optiques. Pour d'autres enfin ce phénomène tiendrait purement et simplement à l'exagération de la réflectivité médullaire.

Tel est l'état des fibres nerveuses comprises dans l'intérieur des plaques ; quant aux *cellules nerveuses*, d'après ce que j'ai déjà eu l'occasion de vous dire de l'intégrité relative de la substance grise dans la sclérose disséminée, vous pouvez préjuger qu'elles ne sont pas très fréquemment atteintes. Cependant quand elles se trouvent englobées

dans une plaque, on les voit diminuer de volume, perdre leurs prolongements, présenter des signes très nets d'atrophie, et même disparaître à peu près complètement.

Dans le *nerf optique*, les plaques présentent des caractères tout à fait analogues à ceux que je viens de vous indiquer pour la moelle et le cerveau. J'emprunte à M. Uhthoff la description suivante : « Il semble s'agir d'un processus de prolifération très prononcée : en première ligne dans le territoire des plus fins éléments conjonctifs situés entre les fibres nerveuses contenues dans l'intérieur des grandes mailles; puis avec prolifération des noyaux en seconde

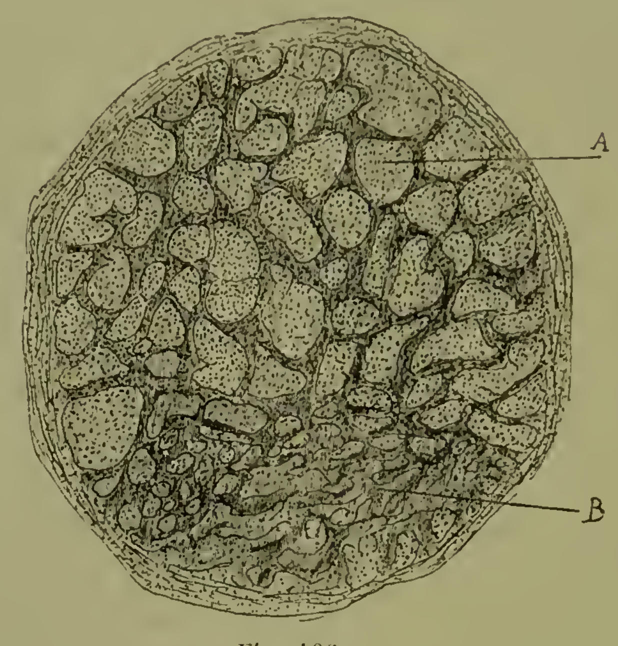


Fig. 106.

Coupe du nerf optique droit dans un cas de sclérose en plaques. B, lésion partielle en foyer. L'îlot A et ses nombreux congénères sont sains. (D'après M. Uhthoff.)

ligne; ce processus peut se propager aussi aux septa les plus volumineux et à la gaine interne du nerf optique. L'atrophie de la substance nerveuse doit donc être considérée comme secondaire. La disparition et la destruction des gaines médullaires surviennent d'une façon relativement rapide et complète, les cylindres-axes dépouillés ou pourvus seulement d'un reste de myéline sont en général conservés. Les plaques de sclérose ne produisent ordinairement pas de dégénération secondaire des fibres du nerf optique, ou si elles en produisent, celle-ci est très peu accentuée, ainsi qu'en témoigne l'état de la papille, soit à l'ophthalmoscope, soit au microscope. Alors même qu'il existe des altérations atrophiques rétrobulbaires très prononcées, les résultats de l'examen ophthalmoscopique res-

tent complètement négatifs, et la décoloration atrophique de la papille est en général tout à fait incomplète et partielle, même lorsque des altérations très étendues existent en arrière du bulbe oculaire, intéressant toute l'épaisseur du nerf optique et ayant amené une rétraction très prononcée de celui-ci. » D'après M. Uhthoff, la condition nécessaire pour la production des apparences de la névrite optique dans la sclérose en plaques serait l'existence de plaques récentes et assez étendues dans le nerf optique *immédiatement derrière* le bulbe oculaire.

Pour en avoir terminé avec l'étude des éléments compris dans la plaque de sclérose, il me reste à vous parler des *vaisseaux*. Leurs altérations sont très nettes, l'épaississement de leurs tuniques a été signalé par M. Charcot dès ses premiers travaux. Cet épaississement porte surtout sur la tunique externe; c'est à lui que l'on doit de voir, dans les plaques où la sclérose est très prononcée, les vaisseaux rester béants sur la coupe et comme dilatés; parfois aussi la dilatation semble réelle et s'accompagne d'un accroissement dans les diamètres des gaines lympathiques périvasculaires; celles-ci, dans les plaques jeunes en voie d'évolution, sont absolument farcies de corps granuleux. Enfin il n'est pas inutile, comme vous le verrez bientôt, de remarquer qu'au centre des plaques on voit souvent un vaisseau, et que le maximum d'intensité des altérations scléreuses siège au voisinage de celui-ci.

Jusqu'à présent, Messieurs, si j'ai omis de vous parler de la Nature de la sclérose en plaques, de la place que cette maladie doit occuper dans l'échelle nosologique, c'est à dessein, et parce que je voulais que vous eussiez sous les yeux toutes les pièces du procès. Après ce que je vous ai dit de l'Étiologie et de l'Anatomie Pathologique de cette affection, nous pouvons maintenant entreprendre cette étude.

Tout d'abord un fait est reconnu d'une façon générale : il s'agit là d'un processus inflammatoire d'*origine interstitielle*; c'est encore M. Charcot qui le premier a émis cette opinion, adoptée depuis par la presque unanimité des auteurs. Il y a quelques années cependant (1886) M. Adamkiewicz, s'appuyant sur les résultats de sa coloration par la safranine, a cru pouvoir déclarer que l'affection débutait par les éléments nerveux et que l'altération du tissu interstitiel n'était que secondaire. Malheureusement la coloration par la safranine, base de toute cette manière de voir, a trouvé si

peu d'adeptes et tant d'adversaires qu'il ne convient pas d'insister davantage sur la théorie de M. Adamkiewicz, et vous pouvez en toute sécurité considérer le processus de la sclérose en plaques comme appartenant aux inflammations interstitielles primitives.

Ce processus primitivement interstitiel des îlots de sclérose dans les différents points du système nerveux, par où débute-t-il lui-même? C'est *au niveau des vaisseaux*. D'après ce que je vous ai dit de la nature infectieuse de la sclérose en plaques, cela n'a rien qui puisse vous surprendre; mais il est intéressant de faire remarquer que, même en l'absence de cette notion, la localisation des lésions est assez nette pour conduire à la conclusion de leur origine vasculaire. M. Rindfleisch s'était prononcé pour cette hypothèse en 1864, mais cette manière de voir ne fut généralement pas adoptée. Plus récemment, de différents côtés, un mouvement accentué s'est fait dans ce sens, et entre autres, M. Hugo Ribbert sans avoir aucun égard à l'étiologie, uniquement par une série de déductions anatomo-pathologiques, était arrivé à cette conclusion que les lésions de la sclérose en plaques reconnaissent pour cause la présence dans les vaisseaux d'un agent irritant. D'après cet auteur, voici comment les choses se passeraient : sous l'influence de l'agent irritant circulant dans le système vasculaire, il se forme un caillot fibrineux sur un point d'un petit vaisseau; ce caillot n'occupe, le plus souvent, qu'une partie de la périphérie de celui-ci. En cet endroit survient une irritation de la paroi vasculaire, et par l'intermédiaire de celle-ci se produit une diapédèse plus ou moins accentuée des globules lymphatiques. A la suite se montre une inflammation péri-vasculaire qui ne tarde pas à s'étendre d'une façon concentrique par rapport au vaisseau qui en a été le point de départ. De telle sorte que, vous le voyez, la sclérose en plaques n'est nullement, comme l'ont dit certains auteurs, une sclérose diffuse; c'est une sclérose essentiellement « en foyers » dont l'origine est des plus nettes. — Telle est, Messieurs, la notion fournie par le seul examen anatomopathologique. Examinons cette notion à la lueur des données étiologiques; l'agent irritant circulant dans les vaisseaux est, avons-nous dit, manifestement de nature infectieuse. Quel est-il au juste? Nul jusqu'ici n'a pu l'isoler, mais cela viendra, n'en doutez pas.

A défaut de faits précis, nous ne pouvons donc que nous livrer à des hypothèses, ou même, sans aller si loin, nous borner à poser

certaines questions. L'agent infectieux agit-il par lui-même ou par les substances qu'il sécrète? — Il me semble que le premier de ces modes d'action est le plus vraisemblable, étant donnés la dissémination des lésions et leur caractère essentiellement *embolique*. — Comment faut-il interpréter l'évolution des plaques elles-mêmes? — Deux faits de cette évolution me paraisent particulièrement intéressants. L'un de ces faits consiste en ce que, comme j'ai déjà eu l'occasion de vous le dire, les parties périphériques de beaucoup de plaques présentent en nombre plus ou moins considérable des corps granuleux; c'est donc là un indice que le processus morbide est encore actif, puisque les produits de désintégration des fibres nerveuses (qui constituent les corps granuleux) n'ont pas été encore absorbés et continuent à se produire. — Le second fait sur lequel je veux appeler votre attention est le suivant : dans certains cas dont le début remonte à plusieurs années, on trouve cependant à l'autopsie des plaques de faibles dimensions et contenant des corps granuleux, aussi bien au centre qu'à la périphérie, en un mot offrant tous les caractères de *plaques jeunes*, alors que dans d'autres points des centres nerveux se trouvent d'autres plaques fortement scléreuses, de grandes dimensions et ne présentant plus de corps granuleux abondants qu'à leur périphérie, c'est-à-dire ayant tout l'aspect de *plaques anciennes*. — Si nous interprétons le premier fait suivant la stricte logique, nous dirons que l'agent morbide doit séjourner au niveau de chaque plaque, puisqu'il semble y continuer son action d'une façon presque indéfinie. Quant au second fait, il nous dictera les conclusions suivantes : l'agent morbide persistant dans l'organisme est susceptible de s'y propager même au bout d'un temps plus ou moins long et d'éprouver une véritable dissémination nouvelle. La marche de la maladie vient, jusqu'à un certain point, à l'appui de cette manière de voir, puisque non seulement elle peut être progressive d'une façon continue, mais encore présenter des aggravations subites qui semblent indiquer une nouvelle poussée de lésions Ces conclusions, je devais, Messieurs, vous les exposer, car elles émanent directement des faits que je vous ai décrits: mais je suis le premier à vous conseiller de ne les accepter que sous bénéfice d'inventaire; l'évolution de la plupart des lésions du système nerveux central est encore entourée de tant d'obscurité qu'il serait imprudent de procéder à cet égard par voie de simple

raisonnement. L'équation se compose d'un trop grand nombre d'inconnues, bornons-nous donc pour le moment, comme je vous le disais au début, à en établir les termes, à poser nettement les questions.

En résumé, Messieurs, si à certains égards nous devons rester dans le doute, les faits suivants me semblent définitivement acquis : la sclérose en plaques est une sclérose d'origine vasculaire dont l'aspect semble annoncer un processus voisin du processus embolique; elle se produit sous l'influence de maladies infectieuses diverses, probablement par le mécanisme des infections combinées.

Un point encore me reste à discuter devant vous. Je ne saurais en effet admettre, comme le font la plupart des auteurs, que tous les cas dans lesquels on a constaté des foyers de sclérose médullaire plus ou moins nombreux, plus ou moins disséminés, soient par cela même compris sous la dénomination de « sclérose en plaques ». Il y a lieu, à mon avis, d'établir ici des différences tranchées. Dans quelques autopsies on trouve en effet des plaques peu nombreuses, souvent limitées à la moelle, à contours très irréguliers et pleins d'anfractuosités. Le microscope montre que ces plaques présentent assez souvent une destruction plus ou moins prononcée non seulement des gaines de myéline, mais encore des cylindres-axes (c'est dans ces cas surtout qu'on observe des dégénérations secondaires); enfin leurs limites à la périphérie n'ont pas la netteté, l'aspect « en emporte-pièce » que nous avons décrit plus haut; elles se continuent ou du moins se prolongent dans le tissu ambiant, et méritent, jusqu'à un certain point, le nom de « sclérose diffuse ».

Au point de vue clinique, cette forme morbide se distingue également par quelques caractères : elle survient en général à un âge plus avancé (surtout à partir de 40 ans); elle ne présente ordinairement pas les symptômes classiques de la sclérose en plaques, notamment le tremblement, les troubles de la parole, les troubles oculaires, etc... ; elle s'accompagne plutôt de paralysies; enfin sa marche n'est pas la même que celle de la sclérose en plaques, elle se montre souvent beaucoup plus rapide, et se complique d'accidents nerveux graves qui peuvent en quelques mois entraîner la mort. Quant à son étiologie, je ne pourrais vous donner de renseignements bien précis; mais tout en pensant que, pour elle comme pour la sclérose en plaques proprement dite, les maladies infec-

tieuses jouent un rôle important, je suis cependant convaincu que ces deux espèces de sclérose en ilots naissent dans des conditions différentes; c'est ainsi par exemple que la syphilis, qui ne produit guère la sclérose en plaques proprement dite, pourrait être dans certains cas considérée comme la cause de cette seconde variété. — Il m'a semblé que ces différences étaient à la fois assez nombreuses et assez importantes pour justifier la disjonction de ces deux espèces morbides, et bien qu'en réalité toutes deux soient, dans la commune acception du mot, des « scléroses en plaques », je vous proposerai de réserver ce nom à la variété classique, et de désigner la seconde sous un autre nom, par exemple celui de *sclérose multiloculaire diffuse.*

Certes, *ni l'une ni l'autre ne sont des maladies*, ce sont simplement des reliquats, des séquelles de maladies générales; mais la sclérose en plaques proprement dite se présente avec un tel ensemble de caractères et, malgré la mobilité de ses symptômes, avec une telle fixité dans son aspect clinique, qu'elle mérite, tout au moins, au point de vue nosographique, d'être élevée au nom d'entité morbide. Peut-être un jour les progrès de la bactériologie permettront-ils de dédoubler encore cette entité; pour le moment du moins, je crois qu'il faut se borner à en séparer les cas de « sclérose multiloculaire diffuse », et j'espère vous avoir convaincus de la nécessité de le faire.

Abordons maintenant la question du TRAITEMENT de la sclérose en plaques. D'après ce que vous connaissez, Messieurs, de la nature et des lésions de cette affection, vous devez éprouver quelques doutes sur l'efficacité des agents thérapeutiques dont nous disposons actuellement. Ces doutes, conservez-les précieusement, et lorsque vous lirez des observations dans lesquelles l'emploi de tel ou tel alcaloïde ou les pratiques hypnotiques auront amené la guérison de la sclérose en plaques, affirmez sans hésitation qu'il y a eu erreur de diagnostic, et que le malade était purement et simplement un hystérique. Mais vous avez appris, Messieurs, que cette affection présente une tendance spontanée vers les rémissions, vers la rétrocession même; cette tendance, nous pouvons peut-être la favoriser, dans une certaine mesure, par l'usage de médicaments qui s'adresseront, d'une part, à l'élément « sclérose », d'autre part, à l'élément « infection ». Vous savez quels services rendent dans les scléroses vasculaires les *iodures* de potassium ou

de sodium, vous devrez donc les employer à petite dose mais d'une façon continue. Quant à la seconde indication, elle est plus difficile encore à remplir, et le moins mauvais des médicaments est peut-être encore le *mercure*; vous serez donc autorisés à le prescrire pendant quelque temps avec prudence, sous la forme que vous jugerez la mieux appropriée à l'état du malade. Il est bien entendu que vous ne donnerez pas ce médicament comme un antisyphilitique puisque la syphilis semble ne jouer dans l'étiologie de la sclérose en plaques vraies qu'un rôle nul ou très effacé. C'est seulement comme agent anti-infectieux général que je vous conseille d'y avoir recours; les autres antiseptiques internes pourront être essayés également. Enfin je ne doute pas, Messieurs, que, par l'emploi de quelque substance du même ordre que les vaccins de Pasteur ou la lymphe de Koch, on n'arrive à enrayer un jour d'une facon absolue l'évolution de la sclérose en plaques.

QUATORZIÈME LEÇON

TABES

TERMINOLOGIE. — HISTORIQUE. — SYMPTÔMES

Terminologie : Ataxie locomotrice, tabes, etc.... Historique : Romberg, Duchenne de Boulogne, Charcot, etc.... — Symptômes : A. *Troubles de la motilité* : 1° Altérations du sens musculaire, perte de la notion de position, perte de la notion des différences de poids, troubles de la station, signe de Romberg; troubles de la marche, indications données par M. Fournier pour la recherche de ces troubles; « giving way of the legs »; incoordination des membres supérieurs; 2° Mouvements athétosiformes et secousses musculaires; 3° Paralysies, leurs caractères : Hémiplégie, paraplégie à début brusque, paralysies limitées.

Messieurs,

L'*Ataxie Locomotrice* de Duchenne de Boulogne n'est plus guère qu'un souvenir lointain, c'est du nom seul que je parle; la place bien gagnée pourtant, qu'elle occupait dans la nomenclature nosologique lui a été ravie par le terme moins long il est vrai, mais plus que médiocre de *Tabes*. — Même et surtout dans les choses de la Médecine, il faut savoir s'incliner devant les exigences de la mode : sacrifions-leur donc jusqu'au bout, Messieurs, en adoptant les yeux fermés et le barbarisme et le solécisme[1] auxquels l'usage de ce mot nous condamnera forcément.

« *Tabes* » veut dire « *Consomption* », rien de plus. — Vous n'avez pas oublié, Messieurs, quel rôle important tenaient dans la médecine ancienne les « maladies consomptives »; je crois même qu'ac-

1. Le barbarisme consiste en ce que, comme le fait remarquer M. Erb, « tabes », faisant au génitif « tabis », on ne devrait pas dire « tabétique », mais « tabique » ou mieux « tabide ». Quant au solécisme il provient de ce que, en France, nous mettons, on ne sait trop pourquoi, « tabes » au masculin, alors qu'en latin c'est un substantif féminin.

tuellement encore dans quelques pays, notamment en Angleterre, on retrouverait dans le langage populaire la trace de la faveur dont elles ont joui. — A la fin du siècle dernier et au commencement de celui-ci on englobait sous le nom de *Tabes dorsualis* (consomption dorsale) un grand nombre d'affections chroniques de la moelle et certainement aussi d'autres parties du système nerveux. Puis peu à peu des tentatives se firent pour classer ces différents cas; une élimination progressive eut lieu, et sous la rubrique *Tabes dorsualis* Romberg en 1851 décrivait plusieurs des symptômes appartenant au type dont quelques années plus tard, en 1858, Duchenne de Boulogne devait tracer un tableau si magistral sous le vocable : *Ataxie locomotrice progressive.*

Bien d'autres noms ont été proposés pour cette maladie, quelques-uns même ont joui d'un succès éphémère : *Dégénération grise des cordons postérieurs* (c'était l'époque où, après Rostan, on attachait une importance exagérée à la couleur des lésions du système nerveux et où l'on étudiait le ramollissement rouge, jaune, blanc etc...). — *Leucomyélite postérieure*, cette désignation proposée par Vulpian n'a d'ailleurs jamais compté beaucoup d'adeptes. — *Sclérose des cordons postérieurs*, ce terme a été en quelque faveur vis-à-vis des auteurs dont la foi en l'Anatomie Pathologique fut assez robuste pour les décider à prendre celle-ci comme base de leurs classifications. Ce nom me semble mauvais pour deux raisons : la première, c'est que bien d'autres affections de la moelle s'accompagnent de sclérose des cordons postérieurs; la seconde, c'est que les lésions du tabes sont loin de consister uniquement dans la sclérose des cordons postérieurs.

Les motifs pour lesquels le nom d'*Ataxie locomotrice progressive* après avoir tout d'abord réuni tous les suffrages, a fini par tomber en désuétude, sont : d'une part, les réclamations faites par les médecins allemands au profit de Romberg dont la description du « tabes dorsualis », quoique fort incomplète, est incontestablement antérieure à celle de Duchenne; d'autre part, les progrès accomplis dans l'étude de cette maladie; progrès grâce auxquels nous savons que l'incoordination, l'ataxie, n'est nullement un symptôme nécessaire.

Le terme de *tabes* a donc prévalu. Faut-il avec M. Erb, sous prétexte que « dorsualis » est de basse latinité remplacer cette épithète par celle de « dorsalis »? J'ai peu de tendance à le faire, et puisque

« tabes » est à lui seul un anachronisme, je préfère conserver au moins à l'anachronisme toute sa saveur ; je continuerai donc à dire « *tabes dorsualis* », comme les anciens auteurs, et comme le fait aussi mon maître M. Charcot.

Quoi qu'il en soit, Messieurs, le rôle de Duchenne reste hors de pair. Peu importe qu'avant lui Hutin, Monod, Cruveilhier, Horn, Steinthal et d'autres encore, aient donné des observations anatomo-pathologiques se rapportant à des cas de tabes, et que Romberg ait pour la première fois ébauché le tableau de cette maladie. Le mérite de Duchenne reste entier, car non seulement sa description est infiniment plus complète, mais encore il a étudié l'*incoordination* en tant que phénomène à part. Il a le premier montré, et cela au moyen du dynamomètre, que cette incoordination dépendait, non d'une paralysie, mais de la perte du sens musculaire. En un mot, il a du même coup introduit dans la science la notion de l' « *ataxie* » en tant que phénomène spécial. Après le nom de Duchenne de Boulogne, ceux qui, pour la France, doivent en toute justice être rappelés sont ceux de Trousseau, de Jaccoud, de Topinard, de Marius Carre, de Charcot et Vulpian. Je me réserve d'ailleurs de vous présenter un Historique plus circonstancié à propos de chacun des symptômes que nous étudierons en particulier ; mais cette énumération ne peut être close sans mentionner aussi le nom de Westphal qui a si puissamment contribué au diagnostic de cette affection grâce au signe qu'il a fait connaître.

SYMPTOMES DU TABES.

Les *Symptômes* du tabes sont tellement multiples, que pour mettre un peu d'ordre dans leur étude, nous serons obligés de les disposer par appareils ou par fonctions ; quelque artificielle que soit cette manière de faire, je pense que vous la préférerez. Le tableau général des symptômes de cette maladie a été tant de fois tracé, et par de si grands artistes, que vouloir vous en présenter un nouveau serait trop présomptueux ; je m'attacherai plutôt à l'étude de chaque symptôme en particulier.

A. — Troubles de la motilité.

Les troubles de cette fonction peuvent consister en : 1° *altéra-*

tions du sens musculaire; — 2° *mouvements involontaires :* — 3° *paralysies.*

1° Troubles du sens musculaire. — Nous allons, Messieurs, les rechercher chez le malade que j'ai fait amener ici à cette intention. Je prends le pied de cet homme qui depuis des années est incapable de marcher, et après lui avoir communiqué quelques mouvements en haut et en bas, à droite et à gauche, pour tromper le malade, je tiens cette extrémité en l'air par exemple, et je demande à notre homme quelle est la position qu'occupe actuellement son pied ; vous l'entendez me répondre qu'il est à côté de l'autre alors que plus de cinquante centimètres les séparent. On pourrait varier à l'infini cette épreuve qui vous montre suffisamment que les mouvements passifs ne sont pas perçus par les tabétiques. De même, quand ces malades sont couchés, il leur arrive bien souvent de n'avoir plus aucune idée de la situation dans laquelle se trouvent leurs membres, à moins de les regarder. En un mot « ils perdent leurs jambes dans leur lit ». Toute cette catégorie de troubles provenant de l'altération du sens musculaire est désignée sous le nom de *perte de la notion de position.*

Des troubles un peu analogues sont compris sous la rubrique *perte de la notion des différences de poids.* Voici en quoi ils consistent : si les yeux de ce malade étant bandés je lui fais étendre les deux mains et mets dans la gauche un poids de 50 grammes et dans la droite un poids de 30 grammes, en lui demandant quel côté est le plus lourd, vous voyez qu'il se trompe et me dit que c'est le côté droit. Par suite des altérations du sens musculaire dont je vous parlais tout à l'heure, il est incapable de se rendre compte suffisamment de l'effort que font ses muscles pour soulever l'un ou l'autre de ces poids, et ne saurait par conséquent supputer les différences qui existent pour l'un ou l'autre côté. — Normalement, nous pouvons, comme vous en avez tous fait maintes fois l'expérience par vous-mêmes, Messieurs, arriver à distinguer des différences de poids assez petites entre des objets contenus dans l'une et l'autre main ; la plupart des individus évaluent assez aisément des différences de $\frac{1}{20}$. Dans le tabes au contraire, ainsi que l'a montré M. Lussana par un certain nombre d'expériences sur ce sujet, les malades en arrivent à ne plus distinguer les différences de $\frac{1}{6}$ de $\frac{1}{4}$ et même davantage.

Comment devrez-vous rechercher ces troubles de la notion des

différences de poids? — Une précaution nécessaire sera de faire usage d'objets ayant des dimensions à peu près identiques, soit deux récipients d'égal diamètre dans lesquels vous placerez des poids, soit des sachets de diverses substances de densité inégale. Une autre méthode surtout utilisée pour les recherches de ce genre sur les membres inférieurs consiste à faire usage d'une balance sur l'un des plateaux de laquelle on met des poids tandis que le membre que l'on examine est posé sur l'autre plateau. On dit alors au malade d'appuyer avec ce membre de façon à faire trébucher la balance et d'évaluer ainsi les poids dont elle était chargée, on fait varier ceux-ci et on demande au sujet d'indiquer les différences qu'il aura ainsi constatées.

Les altérations du sens musculaire se présentent dans ces cas avec un véritable caractère de simplicité; il n'en est pas de même pour certaines autres actions musculaires qu'il nous reste à examiner.

Les *troubles de la station* sont parmi les plus anciennement connus et constituent encore aujourd'hui un des meilleurs signes diagnostiques du tabes sous le nom de *signe de Romberg*. Faisons lever le malade qui sert à nos démonstrations, et enjoignons-lui de rapprocher ses pieds l'un de l'autre, et même de les joindre s'il le peut; il n'y parvient, vous le voyez, qu'avec difficulté et non sans maintes oscillations. Je lui commande alors de fermer les yeux, le résultat ne se fait pas attendre, et si, prévenu de ce qui allait arriver, je ne m'étais pas tenu à côté de lui, prêt à le recevoir il serait certainement tombé à terre comme une masse, après une ou deux oscillations.

Veuillez remarquer combien dans ce cas les troubles de la station se sont trouvés exagérés, dès que, par suite de l'occlusion des yeux, le contrôle de la vue est venu à manquer. Ce contrôle de la vue, vous pouvez jusqu'à un certain point le doser : c'est ainsi, par exemple, que si au lieu de fermer complètement les yeux du malade vous vous bornez à lui cacher ses pieds en plaçant un écran ou une feuille de carton horizontalement au niveau de son sternum, vous voyez les oscillations être moins fortes que lorsque les yeux sont fermés, mais plus étendues cependant que quand aucun écran n'est interposé. Souvent c'est d'une façon toute fortuite que les tabétiques ont eu leur attention appelée sur des phénomènes de ce genre. La nuit, ayant été obligés de se lever sans qu'il

y eût de lumière dans leur chambre, ils ont constaté, à leur grand étonnement, qu'ils avaient toutes les peines du monde à ne pas tomber. Ou bien, d'autres malades vous diront qu'ils ont remarqué que pendant leur toilette du matin, alors qu'ils passent sur leurs yeux soit l'éponge, soit la serviette humide, ils se mettent tout à coup à trébucher et sont obligés de se tenir d'une main à leur table de toilette; ici encore c'est l'occlusion des yeux qui produit ces désordres de la station. C'est encore elle qui fait que quelques tabétiques sont menacés de tomber au moment où, pour mettre leur chemise, ils la passent au-dessus de leur tête et voilent ainsi leur yeux pendant quelques instants. Je pourrais varier à l'infini les exemples de ce genre, je me borne à vous en signaler l'existence; c'est eux qui vous permettront de fixer d'une façon rétrospective l'époque du début de l'incoordination.

J'ai employé le mot « incoordination », Messieurs, en parlant de la station debout, parce qu'en effet celle-ci n'est possible que par une continuelle action des différents muscles du pied, de la jambe et du bassin; de telle sorte que le célèbre aphorisme : « l'immobilité est le plus beau mouvement du soldat », n'est au point de vue physiologique que l'expression de la pure vérité. — Par suite des troubles de la coordination, la contraction des différents muscles n'a plus lieu avec la précision nécessaire quant au temps et à l'intensité; l'équilibre dans la station ne se fait plus d'une façon inconsciente, il devient l'objet d'une attention particulière de la part du malade. Dans cet état, la vue est d'un grand secours au malade pour rectifier les écarts de position dont les altérations de son sens musculaire l'empêchent d'être averti; d'où la difficulté ou même l'impossibilité de rester debout les yeux fermés. Quant à l'augmentation des oscillations par l'interposition d'un écran entre les yeux et les pieds, elle provient évidemment d'un phénomène du même genre.

Le *troubles dans les mouvements* se produisent par un mécanisme analogue à ceux de la station. Ils sont d'autant plus intéressants à étudier que, comme vous le savez, ils tenaient une place d'honneur dans la description primitive de Duchenne de Boulogne.

Avant de vous décrire ceux des *membres inférieurs*, je dois tout d'abord vous montrer la démarche de quelques-uns des malades que j'ai fait conduire dans cet amphithéâtre. Cette *démarche*

ataxique[1], vous la connaissez tous, Messieurs, vingt fois déjà vos Maîtres vous en ont exposé les caractères dans les différents services d'hôpital auxquels vous êtes attachés, je n'insisterai donc pas longuement sur ce point. Voyez avec quelle peine ce malheureux homme exécute les quelques pas qu'il a à faire dans cette salle; il vient de se lever de sa chaise, et ce n'est pas sans quelque difficulté qu'il a pris son équilibre debout; vous l'avez vu rassembler ses forces, concentrer son attention avant d'entreprendre cette redoutable traversée; enfin il s'est décidé, et brusquement le départ s'est effectué. Le voilà maintenant qui semble plutôt nager que marcher, battant l'air de mouvements fous, frappant le sol de ses pieds et de sa canne, comme avec un cliquetis de combat, et c'est en effet pour lui une lutte véritable dans laquelle il succomberait sans doute si nous n'étions là pour prévenir sa chute. Analysez ses mouvements : vous constatez que les jambes sont lancées en avant ou sur les côtés avec une violence extrême; elles se lèvent trop haut, elles s'abaissent trop vite et le plus souvent sont projetées trop loin, soit en avant, soit de côté. Ces larges mouvements latéraux des membres inférieurs impriment quelquefois à la démarche un aspect particulier, on dit alors que les malades « fauchent ». Quant au bruit qu'ils font en frappant violemment du talon contre le sol, on le désigne par l'expression « talonner ». — De même que ceux de la station, les troubles de la marche s'exagèrent considérablement par l'occlusion des yeux.

Tel est l'aspect des cas dans lesquels l'incoordination motrice est très prononcée; il est loin d'en être toujours ainsi : quelquefois même, comme nous le verrons à propos des formes frustes du tabes, ce phénomène peut faire complètement défaut. Souvent l'incoordination, tout d'abord non apparente, devra être recherchée, et c'est au moyen de certains artifices qu'on parviendra à la déceler. M. Fournier recommande avec juste raison cette manière de faire; voici d'après lui les méthodes à employer :

A. Faire lever le malade brusquement en lui enjoignant de se mettre en marche aussitôt : — pour peu qu'il existe de l'incoordination, vous le voyez alors chanceler pendant quelques secondes ou tout au moins montrer une hésitation très apparente.

1. MM. Demeny et Quenu ont fait une intéressante étude de la démarche ataxique à l'aide des procédés photochronographiques de M. Marey (*Académie des Sciences*, mai 1889).

B. Le malade étant en marche lui ordonner de s'arrêter brusquement; — la plupart des tabétiques sont dans l'incapacité de rester sur place; malgré leur effort pour le faire, ils se trouvent entraînés par la vitesse acquise. et par suite du défaut de contrôle sur les mouvements de leurs membres qui est l'essence de l'incoordination, il leur est impossible de reprendre immédiatement leur aplomb.

C. Exécuter un mouvement subit de volte-face, un demi-tour; ce mouvement sera l'objet d'oscillations et de mouvements désordonnés indiquant un trouble de l'équilibre.

D. Faire marcher le malade à cloche-pied, les yeux étant ouverts ou fermés.

E. Ordonner au malade de descendre un escalier, et se placer soi-même en bas de celui-ci, de façon à constater le moindre trouble de la marche, tout en augmentant la maladresse du malade qui se sent observé.

Ce sont là, Messieurs, des dispositifs ingénieux qui en certaines occurrences vous seront d'une réelle utilité, aussi dans les cas douteux je ne saurais trop vous recommander d'avoir recours à ce que l'on est tenté d'appeler « l'Exercice à la Fournier ».

Ces troubles de la marche ne sont d'ailleurs pas les seuls qui se montrent du côté des membres inférieurs. M. Charcot insiste dans ses Leçons sur un singulier phénomène assez fréquent dans le tabes. Voici en quoi il consiste : un malade qui jusque-là marchait assez bien, sent tout à coup ses jambes manquer sous lui, et tombe à l'improviste, parfois au milieu de la chaussée, risquant de se faire écraser; son pied n'a pas buté, il n'a fait aucun faux pas, ce sont ses jambes qui ont fléchi involontairement, ou mieux qui se sont tout d'un coup soustraites au contrôle de sa volonté. Une seconde plus tard, il a repris sur elles tout son pouvoir, il se relève et continue à marcher comme auparavant. C'est là le phénomène du « giving way of the legs », des auteurs anglais (Buzzard). Il peut être précoce, et se montrer avant la période d'incoordination, ou survenir pendant celle-ci.

Pour les *membres supérieurs*, l'incoordination peut être aussi marquée que dans les inférieurs, mais par suite de la différence de leurs fonctions elle y revêt des aspects divers.

D'une façon générale on constate une *maladresse* extrême dans les différents mouvements. Je dis à quelques-uns des malades qui

sont ici de boutonner leur vareuse, vous voyez quelle difficulté ils éprouvent à le faire, si tant est même qu'ils y parviennent. De même pour faire un nœud, pour se raser, etc.... Tenir entre les doigts un objet un peu fin est pour eux un véritable travail qui réclame toute leur attention; leur ferme-t-on les yeux ou s'ar-

Fig. 107.

Exemple de l'influence du contrôle de la vue sur l'incoordination des mouvements des tabétiques. La ligne supérieure a été écrite par le sujet tabétique pendant qu'il avait les yeux ouverts; puis on lui a fermé les yeux et on lui a enjoint d'écrire de nouveau (ligne inférieure); la différence entre ces deux lignes montre combien dans le second cas l'incoordination s'est accrue. (Collection Damaschino.)

range-t-on pour les empêcher de regarder leurs mains, presque aussitôt ils lâchent l'objet qu'ils tenaient, le plus souvent sans même s'en apercevoir.

Un caractère des troubles moteurs chez les tabétiques sur lequel M. Charcot ne manque jamais dans ses Cours d'appeler l'attention est le *mode de préhension :* si vous dites à un de ces malades de prendre un objet de faible volume, un crayon par exemple, vous le voyez agir tout autrement qu'un individu sain. Tandis que vous et moi y arrivons sans « à coup », presque insensiblement, en portant vers l'objet une main dont le pouce est en opposition avec les autres doigts, et séparé d'eux seulement par une distance égale à deux ou trois fois le diamètre du crayon, le tabétique, lui, ouvre sa main toute grande, le pouce écarté des autres doigts, puis cette main avance jusqu'à la distance de l'objet qui doit être pris, « plane » un instant au-dessus de lui, et s'abattant rapidement le saisit par surprise comme si l'objet était susceptible de s'enfuir.

2° Mouvements involontaires, athétosiformes. — Telles sont, Messieurs, les principales manifestations de l'incoordination; mais celle-ci ne constitue pas à elle seule tous les troubles musculaires que l'on est susceptible d'observer dans le tabes; il faut que je vous parle d'un phénomène moins connu, et dont cependant la réalité ne peut être mise en doute. Il s'agit des *mouvements athétosiformes* et des *secousses musculaires* qui surviennent chez cer-

tains malades. Rosenbach[1] les avait déjà signalés en 1876, et dans sa *Revue* de 1877 sur l'Athétose, M. Grasset[2] rappelait cette observation. Dans un mémoire spécialement consacré à ce sujet, M. Audry[3] s'est livré à l'étude de ces mouvements, il les attribue à des lésions des faisceaux latéraux de la moelle coïncidant avec celles des cordons postérieurs. Enfin plus récemment, en 1890, M. Laquer[4] en a publié deux nouveaux cas. D'autres faits ont été signalés par B. Stern[5] et par M. Oppenheim[6]. J'avais eu moi-même l'occasion d'en observer en 1885 un cas très net (non publié), et depuis lors j'ai encore rencontré deux ou trois fois ce phénomène, mais jamais avec un degré de développement analogue à celui de ce premier cas. D'après les travaux dont je viens de vous parler et les souvenirs que m'ont laissés ces quelques cas, je crois pouvoir vous dire qu'objectivement il ne s'agit pas là d'athétose vraie, mais d'une série de mouvements involontaires assez fréquents et, en général, sensiblement identiques les uns aux autres pour le même sujet. C'est-à-dire que chez l'un, par exemple, ce sera un doigt qui se lèvera pour retomber bientôt, tandis que chez un autre il se produira un léger degré de pro ou de supination de la main. En réalité, ces mouvements ne présentent nullement le caractère forcé et jusqu'à un certain point spasmodique de l'athétose vraie. Rien de particulier ne caractérise, quant à leur forme, les mouvements dits à tort athétosiformes des tabétiques; le seul fait qui appelle sur eux l'attention, c'est d'être involontaires, et le plus souvent de passer inaperçus des malades. Par suite même de cette absence de caractères spasmodiques, je ne suis guère tenté d'attribuer ces mouvements à une extension des lésions aux cordons latéraux; je les rattacherais plutôt aux troubles du sens musculaire, la régulation de l'influx nerveux dans les muscles ne se produisant plus d'une façon parfaite.

3° Paralysies. — Enfin, dans un ordre d'idées tout différent, nous devons parmi les troubles moteurs du tabes étudier les *paralysies*. Jusqu'à présent, Messieurs, pour mieux graver dans

1. Rosenbach, *Virchow's Archiv*, LXVIII.
2. Grasset, *Montpellier médical*, 1877.
3. Audry, *Revue de médecine*, 1887. — Pendant la publication de ces leçons a paru un nouveau travail de M. Audry sur l'athétose double dans lequel la question des mouvements athétosiques chez les tabétiques est traitée très complètement.
4. Laquer, *Wanderversamml. der S. W. deutschen Neurologen*, 1890.
5. B. Stern, *Arch. f. Psychiatrie*, XVII.
6. Oppenheim. *Berl. klin. Wochenschrift*, 1889, p. 965.

votre esprit le véritable caractère des troubles moteurs du tabes, on vous a dit que ces troubles dépendaient uniquement de l'incoordination, et que chez les malades qui les présentaient au suprême degré, la force musculaire n'en était pas moins parfaitement conservée, à tel point que l'examen au dynamomètre donnait souvent chez eux des chiffres indiquant une vigueur musculaire considérable. Tout cela, Messieurs, était vrai et l'est encore; il s'agit de faire ici une distinction bien nette. En dehors des troubles d'incoordination, à côté d'eux, et d'une façon tout à fait indépendante, certains phénomènes paralytiques peuvent se montrer au cours du tabes; ces phénomènes sont même loin d'être rares, car sur un total de 224 cas de tabes observés par lui, M. Fournier n'en a pas trouvé moins de 41 présentant des troubles de ce genre; l'énumération de ces 41 cas est d'ailleurs assez intéressante pour que je la place devant vos yeux :

Hémiplégie	18 cas
Hémiplégie faciale	8 —
Parésie linguale	5 —
Monoplégies	5 —
Paralysie laryngée	2 —
Paralysie des extenseurs du poignet	1 —
Paralysie de toïdienne	1 —
Paraplégie	5 —

Dans ce tableau, vous remarquerez qu'il n'est pas question des paralysies des muscles de l'œil, nous aurons à nous en occuper dans une prochaine Leçon.

En présence de ces chiffres très respectables, vous comprendrez aisément, Messieurs, que les faits de paralysie dans le tabes aient été signalés par de nombreux auteurs; qu'il me suffise de vous citer entre autres les noms de Marius Carre, de Pierret, de Grasset, de Debove, etc.

Ces paralysies si différentes, quant à leur localisation, présentent cependant un certain nombre de caractères communs bien mis en lumière par M. Fournier :

Elles sont ordinairement *bénignes*, souvent même ce sont plutôt des parésies que des paralysies.

Leur *durée* est *courte*, de quelques jours à quelques semaines, après quoi on les voit fréquemment disparaître complètement, même d'une façon spontanée, sans aucun traitement.

Ce sont là, bien entendu, des caractères essentiellement généraux n'excluant nullement les exceptions; aussi ne faudrait-il pas vous attendre à voir toujours les paralysies qui frappent les tabétiques disparaître d'une façon aussi absolue.

La question des paralysies au cours du tabes étant ordinairement traitée avec peu de détails dans les livres de Pathologie interne, vous me permettrez, Messieurs, de vous dire quelques mots de l'*hémiplégie*, de la *paraplégie à début brusque* et des *paralysies limitées* à un nerf ou à un territoire plus ou moins restreint.

L'*hémiplégie* a été particulièrement étudiée par M. Debove[1] et par Mlle Blanche Edwards[2]. — Elle se montre sous trois aspects différents : A, *permanente*, dans ce cas elle pourrait même s'accompagner de contracture secondaire; — B, *transitoire* sans hémianesthésie concomitante; — C, *transitoire* ou *permanente avec hémianesthésie sensitivo-sensorielle.* Au point de vue anatomo-pathologique on trouve tantôt une lésion en foyer du cerveau ou de la protubérance (hémorrhagie, ramollissement), tantôt l'absence de toute lésion appréciable; il est certain que dans la plupart de ces derniers cas, surtout comme l'a fait voir M. Charcot, dans ceux qui s'accompagnent d'hémianesthésie, il s'agit purement et simplement d'une *hémiplégie hystérique* combinée au tabes, par une affinité analogue à celle que nous avons déjà rencontrée entre l'hystérie et la sclérose en plaques.

Quoi qu'il en soit, notez, Messieurs que, quelque variété que l'on observe, en règle générale : les réflexes tendineux, s'ils étaient abolis avant l'apparition de l'hémiplégie, restent absents après celle-ci; en un mot, l'élément spasmodique qui accompagne ordinairement les hémiplégies reste impuissant ici à contre-balancer l'élément atonique dû au tabes. Dans quelques cas cependant on aurait vu, après l'hémiplégie, les réflexes rotuliens reparaître et même montrer une intensité exagérée[3].

La *paraplégie à début brusque* est un phénomène que vous devez connaître sous peine de vous exposer à de graves erreurs de diagnostic. Pour moi, je me souviens encore de l'étonnement que j'éprouvai lorsqu'en 1879, arrivant dans le service de M. Charcot simplement

1. Debove, *Progrès médical*, 1881.
2. Blanche Edwards, *Thèse de Paris*, 1889.
3. Goldflam, *Ueber das Wiedererscheinen von Sehnenreflexen bei Tabes, etc. Berliner Klin. Wochschft*, 1891, n° 8.

muni des notions courantes sur le tabes, je me trouvai en présence d'un cas de ce genre. Oui, Messieurs, malgré l'opinion classique qui veut que dans le tabes la paralysie ne survienne que dans un stade avancé de cette maladie, dans le stade que, bien arbitrairement, on a appelé la troisième période; malgré cette opinion, dis-je, vous verrez quelquefois la paraplégie être le premier symptôme qui appelle l'attention du malade. Dans ses Leçons sur la période præataxique du tabes M. Fournier, qui étudie très finement ces différents cas, cite une observation fort instructive de M. Albert Robin. Il s'agit d'un homme qui : « étant à la chasse tout à fait bien portant et valide, veut sauter un fossé, et retombe lourdement en plein milieu de ce fossé. Tout d'abord il croit à une maladresse ou à un manque d'élan ; mais bientôt il sent ses jambes devenir faibles et engourdies, il flageole, il n'a plus la force de marcher, le sol lui paraît s'enfoncer sous ses pas. Un second fossé se présente ; au lieu de le franchir d'un bond, suivant son habitude, il est forcé d'en descendre puis d'en remonter pas à pas les deux versants. D'instant en instant il éprouve une difficulté croissante à continuer sa route. Il ne parvient qu'à grand'peine à rentrer chez lui, se traînant plutôt que marchant. Il se couche et se réveille le lendemain matin presque absolument paraplégique ». J'ai eu pour ma part l'occasion d'observer un cas tout à fait analogue : il s'agissait d'un Américain du Sud qui, visitant ses propriétés et voulant sauter un fossé, sentit tout d'un coup ses jambes refuser leur service, il tomba et resta paraplégique pendant plusieurs mois; dès qu'il put se lever il vint en Europe; il présentait alors tous les signes du tabes confirmé. Dans d'autres cas c'est pendant la nuit que survient la paraplégie : le lendemain au réveil le malade, qui jusque-là marchait passablement, est fort étonné de ne plus se tenir sur ses jambes.

Assez souvent cette paraplégie obéit aux règles générales dont je vous parlais tout à l'heure, c'est-à-dire qu'elle est d'intensité modérée et qu'au bout de quelque temps elle finit par disparaître plus ou moins complètement, mais il n'en est pas toujours ainsi, et dans quelques cas on la voit persister.

A quoi est dû ce phénomène? — Les documents font presque entièrement défaut, et l'on ne saurait émettre que des hypothèses ; s'agit-il là d'une lésion en foyer de la substance grise médullaire concomitante aux altérations des cordons postérieurs? La chose est possible mais nullement démontrée.

Quant aux *paralysies limitées* à un nerf ou à un territoire déterminé, les plus fréquentes, comme vous le verrez, sont les paralysies oculaires ; nous en parlerons plus tard ; pour le moment, je vous signalerai l'*hémiplégie faciale* qui s'observe quelquefois et peut occuper à la fois le facial supérieur et le facial inférieur (Kahler), comme dans les paralysies périphériques de ce nerf. Notez cependant, Messieurs, qu'un bon nombre des soi-disant paralysies faciales des tabétiques ne sont autre chose qu'un hémispasme glosso-labié hystérique. Je vous citerai encore la *paralysie radiale* observée par de nombreux auteurs, la *paralysie des muscles des éminences thénar innervés par le médian* (E. Remak, Möbius), la *paralysie des muscles masticateurs* unilatérale (Schultz). Ces paralysies limitées obéissent aux caractères précédemment énoncés de bénignité et de curabilité spontanée; les réactions électriques qu'elles présentent sont fort variables, tantôt on les trouve normales, tantôt la réaction de dégénération se montre plus ou moins complète, même lorsque la paralysie ne sera que transitoire.

A l'occasion de ces paralysies limitées je vous répéterai, Messieurs, ce que je vous ai déjà dit pour l'hémiplégie dans le tabes : il est fort vraisemblable qu'un certain nombre de cas sont dus purement et simplement à l'*hystérie*; il y aura donc lieu de vous tenir pour avertis et de toujours mettre en compte cette alternative dans votre diagnostic.

QUINZIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

B. Troubles de la sensibilité. — I. *Troubles sensitifs purement subjectifs :* a) *Douleurs à caractère intermittent :* α. Siégeant au tronc, dans les membres ou à la face : douleurs fulgurantes, lancinantes, térébrantes, ardentes, surviennent souvent par crises — β. Douleurs viscérales (seront étudiées surtout à propos des différents troubles présentés par chaque organe). — γ. Crises de courbature musculaire. — b) *Douleurs à caractère permanent :* douleurs en ceinture, en bracelet, en brodequin, douleurs ardentes. — c) *Sensations anormales* de fourmillement, d'engourdissement. — II. *Troubles sensitifs justiciables d'un contrôle objectif :* a) *Anesthésie* (analgésie) recherches de M. Oulmont. — b) *Hyperesthésie* ; hyperesthésie en plaques, hyperesthésie relative, anesthésie relative. — c) *Paresthésies :* retard des sensations, métamorphose des sensations, défaut de localisation des sensations, anesthésies dissociées, rappels de sensations, incongruence du nombre des sensations avec celui des excitations : α. tétanos sensitif, β. polyesthésie ; summation des excitations, épuisement aux excitations.

Les troubles de la sensibilité font au premier chef partie constituante du tableau clinique du tabes, dont, vous ne l'ignorez pas, les lésions portent surtout sur l'appareil sensitif. Ces troubles, signalés par tous les auteurs qui ont écrit sur le tabes, sont d'ailleurs très divers et varient considérablement suivant les sujets ; je devrai donc vous les exposer avec un certain ordre, et pour cela, faire usage d'une classification qui, je vous en préviens, sera nécessairement assez artificielle.

I. — Troubles sensitifs, purement subjectifs.

a. — Douleurs a caractère intermittent. — α.) *Siégeant au tronc dans les membres ou à la face*, ces douleurs comptent à juste

titre parmi les signes les plus précoces et les plus importants de cette affection; elles sont de différentes qualités. Les douleurs *fulgurantes* sont, comme leur nom l'indique, des douleurs qui passent comme l'éclair et, dans leur rapidité, ont déjà disparu au moment où se fait entendre le cri que souvent elles arrachent aux malades; elles ne restent pas localisées en un point, mais parcourent une certaine étendue, parfois toute ou presque toute la longueur d'un membre.

Les douleurs *lancinantes* sont tout aussi rapides et transitoires, mais elles sont moins nomades, elles naissent et s'éteignent sur place, souvent les malades les comparent à des coups d'épingle ou même à des coups de poignard. Et ce n'est pas là, Messieurs, une simple figure de rhétorique; il n'est pas rare de rencontrer des tabétiques qui vous disent, en effet, qu'au début il leur est arrivé de se retourner brusquement, cherchant où était leur agresseur, tant la sensation de « coup de couteau » avait été précise.

Les douleurs *térébrantes* sont, elles aussi, des douleurs localisées, mais elles se distinguent des précédentes en ce qu'elles sont moins rapides; elles permettent une certaine analyse : le malade sent « qu'on lui visse quelque chose dans les chairs », il lui semble que la pénétration s'accompagne d'un mouvement de torsion.

Les douleurs *ardentes* consistent en des sensations de brûlure parfois très intenses qui peuvent se présenter avec des modalités analogues à celles des variétés dont il vient d'être question.

Le *siège* de ces douleurs peut être, comme je vous l'ai dit, les membres, surtout les inférieurs, soit au niveau des cuisses, soit au niveau des jambes; aux membres supérieurs le lieu d'élection est en général le bord cubital de l'avant-bras et de la main; on les rencontre encore au niveau du tronc et quelquefois aussi à la face.

D'après la description du plus grand nombre des malades il semble qu'elles évoluent, moins dans la peau même, qu'au-dessous de celle-ci, jusque dans les muscles, les os, les articulations.

Tantôt elles sont isolées et ne surviennent qu'une à une ; tantôt elles se montrent à la fois sur plusieurs points et constituent alors, suivant le dire des malades, « des salves de mousqueterie ».

Le plus souvent ces douleurs surviennent par *crises* ; l'intervalle entre celles-ci est parfois complètement indemne ; puis, quand la crise arrive, les douleurs se montrent en groupes plus ou moins compacts; chaque crise a une durée qui peut varier entre une demi-

heure et plusieurs jours. Ces crises surviennent en général spontanément, parfois même avec une certaine régularité qui fait que les malades les attendent à date fixe; parfois cependant elles peuvent être provoquées par un refroidissement, un changement de température, une fatigue, une émotion.

Elles présentent d'ailleurs des degrés très variables, et sans rapport absolu soit avec l'intensité, soit avec la durée du tabes; cependant elles constituent ordinairement un phénomène de début et souvent disparaissent presque complètement à la période d'incoordination, ou bien elles persistent pendant toute la durée de la maladie.

β. — *Douleurs viscérales.* — Je devrais vous décrire ici les *crises anales, testiculaires, ovariennes, clitoridiennes, uréthrales, vésicales, gastriques, intestinales*, etc..., mais je juge préférable de vous en parler à propos des troubles que présentent les différents viscères au cours du tabes; nous en remettrons donc l'étude à une époque ultérieure, et je ne mentionnerai ici que certaines douleurs du côté des muscles connues sous le nom de :

γ. — *Crises de courbature musculaire.* — Elles ont été signalées pour la première fois en 1884 par M. Pitres[1], et rencontrées depuis dans un certain nombre de cas. D'après M. Pitres, elles se montrent surtout au début du tabes; elles surviennent brusquement sans cause appréciable, persistent quelques heures ou quelques jours et se dissipent sans laisser après elles aucune fatigue persistante. Ces crises se reproduisent, comme celles dont il était question tout à l'heure, à des intervalles variables. Elles consistent en une sensation très pénible de lassitude, de brisement musculaire, analogue à celle qui survient chez les gens bien portants à la suite d'un exercice trop violent ou trop prolongé. Cette sensation a pour siège les muscles des membres ou les muscles sacro-lombaires. Elle peut être assez forte pour obliger des sujets énergiques et vigoureux à se coucher au milieu de la journée et à rester dans le décubitus dorsal jusqu'à ce que l'accès soit terminé.

b). — Douleurs a caractère permanent. — Ce sont des douleurs de caractère variable, présentant souvent une tendance à se disposer d'une façon circulaire, telles les fameuses *douleurs en ceinture* qui étreignent la poitrine ou la taille des malades comme dans un

1. Pitres, *Progrès Médical*, 1884.

corset de fer et acquièrent parfois une intensité extrême. M. Fournier rapporte à cet égard un cas dans lequel la douleur en ceinture était telle qu'elle déterminait une dyspnée simulant celle des affections graves du poumon ou du cœur. — Autour des membres : douleurs circulaires, *en bracelet* aux membres supérieurs, *en brodequin* aux membres inférieurs. — Assez souvent aussi les malades portent soit sur les membres, soit plus fréquemment sur le tronc, des plaques plus ou moins étendues au niveau desquelles ils ressentent une brûlure persistante et des plus pénibles.

c). — Sensations anormales. — Parmi les plus ordinaires, je vous citerai les sensations de *fourmillement* et d'*engourdissement*, dans certaines parties du corps, surtout dans les membres, et particulièrement au niveau *du bord cubital* de l'avant-bras et de la main. Quelquefois aussi les malades accusent des sensations bizarres de froid entre cuir et chair « comme si de l'eau passait sous la peau ». Enfin, mais plus rarement, ce sont des sensations de démangeaisons sur telle ou telle partie du corps.

Cette dernière classe de phénomènes, à part l'engourdissement du bord cubital de l'avant-bras, ne présente d'ailleurs, au point de vue du diagnostic courant, qu'un intérêt médiocre ; dans quelques cas cependant l'existence d'une zone d'engourdissement, telle qu'une sensation de voile, de toile d'araignée à la face ou sur le pénis, a pu mettre sur la voie du tabes d'une façon tout à fait précoce (Charcot).

II. — Troubles sensitifs justiciables d'un contrôle objectif.

a) *Anesthésie* (Analgésie). Elle siège non seulement à la surface cutanée, mais aussi dans les parties profondes : muscles, os, articulations ; c'est ainsi qu'on peut, chez certains malades, faire contracter les muscles avec un fort courant sans déterminer de douleur, et que, comme j'aurai l'occasion de vous le rappeler, les fractures, les luxations sont chez les tabétiques le plus souvent indolores. Enfin nous verrons aussi que cette analgésie favorise la production de différents troubles trophiques (durillons, mal perforant, arthropathie, etc...).

Quand elle est très prononcée, ou quand par suite d'un hasard son existence lui est révélée, cette analgésie peut être connue du malade, mais le plus souvent elle doit être recherchée, et même d'une façon très minutieuse.

Bien que cette anesthésie ne présente dans son siège aucune règle fixe et puisse se montrer sur tous les points du corps et avec les aspects les plus différents, elle ne laisse pas, comme d'ailleurs la plupart des autres phénomènes morbides, de témoigner certaines préférences pour telle ou telle localisation, pour telle ou telle disposition, et c'est là ce qui constitue la Clinique. — M. Oulmont a publié à cet égard des recherches intéressantes dont on peut tirer non pas des lois absolues, mais des renseignements utiles. Voici en quelques mots les conclusions auxquelles il est parvenu.

Sur 20 femmes tabétiques, prises au hasard dans le service de M. Charcot à la Salpêtrière, il n'en a trouvé que 3 ne présentant aucun vestige d'anesthésie. — Au point de vue de la localisation, 17 fois l'anesthésie existait sur les *membres*, 16 fois sur le *tronc*, 13 fois à la *tête*.

Quant à la *symétrie* de cette localisation, il a constaté que, sur les membres, les territoires anesthésiés étaient à peu près au même niveau, d'égale étendue, et aussi de forme à peu près identique ; les nuances se montraient surtout dans l'intensité. — Sur le *tronc*, les plaques sont sensiblement analogues d'un côté à l'autre, ou quand la plaque siège sur la ligne médiane, elle s'étend assez également à gauche et à droite. — Sur la *tête*, au contraire, la symétrie fait le plus souvent défaut, les plaques d'anesthésie s'y montrent souvent unilatérales, ou, quand elles existent des deux côtés, elles sont très inégalement développées.

Les points du corps au niveau desquels l'anesthésie se montre avec le maximum de fréquence (points d'élection) se sont trouvés :

A la *tête*, surtout les *joues* et les *régions sous-orbitaires*.

Le *cou* n'est que rarement atteint.

Au *tronc*, sur la région *antérieure*, on voit de préférence les plaques d'anesthésie au niveau des *seins*, parfois aussi autour de l'*ombilic* ; les parties qui, au contraire, ont été trouvées le plus souvent indemnes étaient une bande au-devant du sternum, une bande dans chaque région inguinale. — Sur la région *postérieure*, l'anesthésie se montre aux *épaules* avec une certaine fréquence. Enfin il n'est pas rare d'observer une plaque d'*hyperesthésie* entre les épaules et une autre plaque à la région lombaire : parfois ces deux plaques se rejoignent, et dans ce cas, sur toute la hauteur du rachis, existe une longue bande ou plaque d'hyperesthésie.

Aux *membres supérieurs*, les zones d'anesthésie siègent le plus

souvent aux *doigts*, alors même qu'elles ne se montrent pas au niveau des autres segments du membre supérieur. — A l'*avant-bras* il faut tout particulièrement signaler l'*anesthésie cubitale*, qui a été tout particulièrement mise en lumière par M. Charcot, elle siège le long du bord interne de l'avant-bras, se prolongeant ou non le long du bord interne de la main et du petit doigt. — Le *bras* est ordinairement moins atteint que l'avant-bras. Même dans les cas où l'anesthésie est très étendue, il reste presque toujours dans la paume de la main et au pli du coude des plaques dont la sensibilité est conservée.

Aux *membres inférieurs* il convient de faire une remarque intéressante : les troubles de la sensibilité y ont presque toujours une intensité plus grande au niveau de la face postérieure qu'au niveau de l'antérieure. Les plaques d'anesthésie se rencontrent ordinairement à la *plante du pied*, au *talon*, aux *orteils*, tandis que le dos du pied reste très souvent indemne. Assez fréquemment on constate un degré plus ou moins marqué d'*hyperesthésie* au niveau de la *voûte plantaire*. Aux *jambes*, les parties le plus souvent atteintes sont les *genoux* et les *malléoles*. — Quant aux *cuisses*, elles ne présentent l'anesthésie qu'à un degré moindre que les jambes ; la région qui reste le plus longtemps indemne est leur *face interne*, dans toute la zone qui correspond aux adducteurs.

Vous remarquerez, Messieurs, que sur les différentes figures que je fais passer sous vos yeux, figures montrant les plaques d'anesthésie présentées par différents tabétiques, les plaques ne siègent nullement sur le trajet d'un nerf ou d'un rameau nerveux, et ne se localisent pas étroitement dans les limites de la distribution de celui-ci ; le plus souvent elles s'étendent au contraire indistinctement sur les zones appartenant à différents nerfs cutanés, et vous pouvez constater que dans certains cas, le territoire anesthésié présente un aspect « en gigot » qui n'a rien d'ailleurs d'analogue à celui qu'a décrit M. Charcot dans la paralysie hystérique.

b) *Hyperesthésie* ou plutôt *Hyperalgésie*, car ainsi que le fait très justement remarquer M. Leyden, jamais, dans le tabes, la sensibilité ne devient plus fine que normalement, seule la sensibilité à la douleur se trouve exagérée.

L'hyperesthésie se montre généralement par *plaques* ; celles-ci sont le plus souvent d'une étendue beaucoup moindre que les plaques d'anesthésie ; il peut d'ailleurs se faire qu'au bout d'un

certain temps l'hyperesthésie fasse place à l'anesthésie ; en tout cas on peut dire que la durée de la première est ordinairement bien moins longue que celle de la seconde.

Au niveau de ces plaques, l'hyperesthésie peut être véritablement exquise, le simple frôlement de la main ou des vêtements, un souffle même déterminent souvent des sensations très pénibles. Il est certains malades pour lesquels elles sont une véritable torture, le phénomène dont ils se plaignent le plus.

Parfois aussi ces plaques d'hyperalgésie constituent un centre d'où partent les douleurs fulgurantes ; une sorte de réservoir de douleur, trop souvent inépuisable.

Pour M. Erb, l'hyperesthésie dans le tabes, quand elle atteint un degré un peu prononcé, serait l'indice de la participation des méninges au processus morbide.

Sous le nom d'*Hyperesthésie relative*, M. Leyden, qui a fait une étude minutieuse des troubles de la sensibilité dans le tabes, a décrit des cas dans lesquels une faible piqûre est à peine perçue, tandis qu'une piqûre un peu plus forte détermine une douleur très violente et nullement en rapport avec l'intensité de la piqûre.

Inversement, Berger a vu chez d'autres tabétiques les piqûres d'intensité moyenne être assez bien senties, tandis que les très fortes piqûres ne déterminaient pas de douleur ; par comparaison avec le précédent on pourrait donner à ce phénomène le nom d'*Anesthésie relative*.

Jusqu'à présent nous n'avons parlé de l'hyperesthésie qu'à la piqûre ; elle peut s'observer pour d'autres excitations cutanées, notamment pour les excitations thermiques : l'hyperesthésie à la *température* est en général surtout marquée pour le *froid*.

c) *Paresthésies*. — Je comprendrai sous ce nom les nombreux troubles de la sensibilité que je vais énumérer, en me bornant d'ailleurs aux quelques indications nécessaires pour vous faire comprendre ce dont il s'agit. Ces phénomènes ont été particulièrement étudiés par MM. Leyden, Berger, Binswanger, sans compter les différents tabétologues.

Le *Retard des Sensations* est fréquent dans le tabes, surtout pour les membres inférieurs ; on le constate aisément : il suffit d'enjoindre au malade de pousser une exclamation au moment où il sentira la douleur produite par la piqûre et l'on compte l'espace de temps qui s'écoule entre le moment où l'on a piqué et celui où le

malade pousse le cri convenu. — Le plus souvent ce retard est de 2 à 3 secondes, mais dans certains cas, il peut être de 8, 10 secondes et davantage. — M. Richet a constaté que chez un même malade, le retard est plus considérable pour les piqûres du pied que pour celles de la cuisse; s'agit-il là d'une différence produite seulement par l'inégalité dans la longueur du trajet à parcourir à travers les troncs nerveux? où n'est-ce pas plutôt que les troubles de la sensibilité sont dans le tabes infiniment plus marqués au pied qu'à la cuisse? — Il est bon de noter que d'un moment à l'autre, chez le même malade, ce phénomène est sujet à de grandes variations spontanées.

Ce retard des sensations peut porter soit en bloc sur toutes les sensations liées à une excitation, soit seulement sur quelques-unes de celles-ci, ou même sur une seule d'entre elles; par exemple vous piquez un tabétique après lui avoir bouché les yeux; aussitôt après la piqûre, il vous dit avoir senti un attouchement, mais seulement un attouchement, et ce n'est qu'au bout de 3, 4 secondes et plus, que tout d'un coup il témoigne, par la contraction de ses traits et par un cri, de la douleur qu'il ressent de la piqûre. Dans l'exemple que je viens de choisir, la sensibilité tactile est bien conservée, tandis que la sensibilité à la douleur présente un retard considérable. Le même phénomène pourrait s'observer avec les excitations thermiques; vous verriez des malades, au moment où vous appliquez sur leur peau un fragment de glace, n'accuser qu'une sensation de contact, et seulement plus tard la perception du froid.

La *Métamorphose des Sensations* consiste en ce que certains tabétiques ne peuvent distinguer nettement la nature de l'excitation cutanée perçue par eux: c'est ainsi, par exemple, qu'ils considèrent une piqûre ou pincement comme une brûlure plus ou moins intense.

Le *Défaut de localisation des Sensations* est encore un phénomène fréquent, et vous verrez des tabétiques accuser une piqûre au pied lorsqu'en réalité vous avez enfoncé votre épingle dans le mollet. Il peut encore se passer ce fait que les excitations ne soient pas perçues dans toute leur étendue : par exemple, une longue égratignure de plusieurs centimètres ne sera perçue que comme une simple piqûre.

Sous le nom d'*Anesthésies dissociées* on comprend le phénomène suivant : un tabétique ne sentant plus la piqûre conserve très

nettes les sensations thermiques ou inversement (récemment M. Parmentier publiait un exemple de ce genre), — ou bien ayant conservé la sensibilité à la piqûre, il a perdu la sensibilité à la pression. — En général, les sensations tactiles sont abolies plus tardivement et à un moindre degré que les sensations à la douleur; cependant elles sont, elles aussi, assez souvent altérées. Cela contribue notablement à exagérer la maladresse des membres supérieurs ou inférieurs (le malade croit marcher sur un tapis, sur du coton, du caoutchouc, etc....)

Les *Rappels de Sensations* méritent une mention spéciale, car, au point de vue clinique, c'est là un phénomène dont la connaissance vous est indispensable pour faire un examen sérieux de la sensibilité des malades. Lorsqu'en effet, au cours de l'examen d'un tabétique, vous aurez pratiqué un certain nombre de piqûres, vous verrez assez souvent survenir un moment où le malade accusera la sensation de piqûre, bien que vous ne veniez d'en faire aucune; en un mot, il sent qu'on le pique, alors qu'on ne le pique pas. Les impressions précédentes ont excité le système nerveux de telle façon qu'il se produit pour ainsi dire des oscillations secondaires donnant l'impression de nouvelles piqûres. On comprend que dans ces conditions, par suite du mélange intime des sensations vraies et fausses, il devienne impossible d'obtenir des résultats utiles; aussi est-ce avec juste raison que M. Leyden, qui insiste sur ce genre de faits, recommande de cesser l'examen et de laisser reposer le malade sous peine de n'obtenir que des renseignements erronés.

Le phénomène de l'*Incongruence du nombre des Sensations avec celui des Excitations* est un peu analogue d'une part à celui du « Retard des Sensations », d'autre part, à celui que nous venons d'étudier sous le nom de « Rappel des Sensations ». Il peut se présenter sous deux formes tout à fait distinctes l'une de l'autre :

A. *Tétanos sensitif.* — C'est par ce nom que je vous proposerai de désigner le phénomène suivant : le malade se trouve dans l'impossibilité de compter les piqûres que vous lui faites dès qu'elles sont un peu fréquentes, et que, par conséquent, il ne s'écoule entre elles qu'un court intervalle de temps. Les sensations produites par chacune d'elles s'additionnent et se fondent dans une sensation de piqûre unique. Il y a là, ce me semble, quelque chose d'assez comparable à ce qu'on désigne sous le nom de *Tétanos Physiologique*, phénomène qui consiste, comme vous le savez, en ce qu'un

certain nombre d'excitations électriques assez rapprochées les unes des autres (au moins 30 par seconde), au lieu de déterminer dans un muscle un nombre équivalent de secousses, produisent la contraction permanente de ce muscle par suite de la fusion entre elles des différentes secousses.

B. *Polyesthésie.* — Une pointe d'épingle ou de compas est perçue comme s'il y en avait deux ou trois; donc, impressions multiples pour une seule excitation. Ce trouble de la sensibilité est d'ailleurs assez rare; il a été surtout signalé par M. Fischer. M. Brown-Sequard et M. Eulenburg ont observé des cas plus ou moins analogues.

Sous le nom de *Summation des Excitations* on peut désigner un trouble sensitif, un peu différent de ceux dont je viens de vous entretenir, et qui, jusqu'à un certain point, serait l'opposé de celui que je vous ai fait connaître sous la rubrique de « Rappel des sensations ». Voici en quoi il consiste : Une première piqûre d'intensité médiocre n'a pas déterminé de sensation; une seconde ou une troisième piqûre, d'intensité exactement semblable à la précédente, est au contraire parfaitement perçue par le malade. C'est encore là un phénomène du même genre que ceux dans lesquels on voit des excitations insuffisantes, à l'état isolé, pour produire l'effet cherché (sensation, contraction musculaire), additionner leur action, et en éprouvant ce que les Physiologistes appellent une « summation », finir par exercer sur les centres nerveux une influence suffisante pour déterminer le phénomène que l'on recherchait.

L'*Épuisement aux Excitations* est encore un phénomène très utile à connaître, puisqu'il peut vicier complètement les résultats d'un examen; c'est tout l'opposé de la « Summation des Excitations »; en effet, ici, on voit la sensibilité s'émousser par la continuation d'une même excitation. MM. E. Remak, B. Stern ont étudié ces faits; le premier de ces auteurs a montré que chez certains tabétiques, un courant faible, qui était d'abord parfaitement perçu, ne tarde pas à ne plus l'être; si alors on renforce un peu le courant, il est de nouveau perçu, pour bientôt cesser de l'être, et ainsi de suite. — Parfois cet épuisement aux excitations se fait par *éclipses :* un objet chaud étant appliqué sur la peau est d'abord bien senti, puis, au bout de quelques instants, sa température n'est plus perçue: mais si on continue à laisser en contact avec la peau

cet objet, il est de nouveau senti, quoique sa température n'ait pas varié, puis bientôt il ne l'est plus, pour l'être encore quelques instants après, et ainsi de suite.

Dans toutes ces recherches qui demandent beaucoup d'attention, il sera nécessaire de ne pas oublier que sous certaines influences purement physiques, la sensibilité peut éprouver des modifications considérables; c'est ainsi que le froid augmente l'anesthésie, tandis qu'au contraire la chaleur, une friction de la peau, le passage d'un courant galvanique, suffisent parfois à la faire disparaître pour quelque temps, ou du moins arrivent à en diminuer l'intensité.

Tels sont, Messieurs, les différents troubles de la sensibilité au cours du tabes sur lesquels je voulais appeler votre attention; si j'ai consacré à quelques-uns d'entre eux une description un peu longue, eu égard à l'importance qu'ils revêtent au cours de cette maladie, eu égard aussi à leur fréquence, c'est parce que ceux-là sont en général peu connus, et qu'un intérêt spécial s'attachait ainsi à leur description. Je ne doute pas d'ailleurs que, de rares que semblent être quelques-uns de ces troubles, ils ne deviennent plus fréquents, si vous prenez la peine de les rechercher chez tous les tabétiques qui passeront par vos mains.

En tout cas, souvenez-vous, Messieurs, qu'en vous présentant cette étude des troubles sensitifs du tabes, j'ai fait beaucoup plus œuvre didactique que clinique. Il est peu vraisemblable que vous trouviez jamais réunies sur un même sujet ces différentes modalités, et l'on ne saurait trop insister sur l'irrégularité et la variété des troubles sensitifs dans la maladie qui nous occupe. Chez quelques malades ils prennent une intensité et un développement extrêmes; chez d'autres, au contraire, ils font presque entièrement défaut; chez un certain nombre, après avoir été très prononcés, ils finissent par disparaître plus ou moins complètement. Le pis est que, si nous savons constater ces modalités diverses, entre les différents cas, il faut bien avouer notre ignorance quant à la cause de celles-ci; actuellement nous sommes hors d'état d'indiquer la raison anatomique pour laquelle tel malade est en proie aux plus vives souffrances, tandis que tel autre n'en éprouve presque aucune.

SEIZIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite.*)

C. Troubles de la réflectivité. — *Réflexe rotulien.* — Précautions à prendre pour le rechercher : position à donner à la cuisse ; de la percussion du tendon, moyens de constater la secousse musculaire ainsi produite, principales causes d'erreur. Pseudo-réflexe tendineux de Westphal. — Nature des réflexes tendineux ; notions anatomiques sur les nerfs et les terminaisons nerveuses des tendons. — Région de la moelle dans laquelle pénètrent les voies centripètes du réflexe rotulien : Bandelettes externes (Wurzeleintrittszone), les limites de cette région dans le sens transversal, dans le sens longitudinal. Voies centrifuges. — Conditions pouvant influencer la production ou l'intensité du réflexe rotulien : a) locales, b) générales. — Historique de la découverte du réflexe rotulien ; signe de Westphal ; théories ayant cours à ce sujet ; raisons confirmatives de l'origine réflexe. — *Réflexe plantaire.*

Messieurs,

Les troubles de la *Réflectivité* sont des plus importants dans le tabes au point de vue du diagnostic ; c'est qu'en effet, il s'agit là de phénomènes que nous pouvons provoquer au moment et dans les conditions que nous avons choisies ; leur recherche tient de l'expérimentation et acquiert par cela même un degré de précision auquel ne peuvent prétendre les différents « symptômes » qui eux se développent spontanément et se montrent pour ainsi dire quand il leur plaît.

Vous n'ignorez pas, Messieurs, que sur toute la hauteur de la moelle et même au niveau du cerveau, on peut provoquer des réflexes ; mais il en est quelques-uns qui, jusqu'à un certain point, semblent synthétiser tous ceux du même ordre ; c'est ainsi par exemple que pour les *réflexes tendineux*, l'usage a prévalu de

rechercher surtout ceux du genou, du tendon d'Achille, du poignet et du coude, et non tous les réflexes des tendons des différents muscles. De même pour les réflexes cutanés, on a surtout recours au *réflexe plantaire* et au *réflexe abdominal*, sans trop s'occuper des reflexes qui peuvent être provoqués par l'excitation cutanée entre ces deux points. — Il en est ainsi dans l'étude du tabes, où certains réflexes présentent un intérêt tout particulier; c'est de ceux-là seulement, Messieurs, que j'ai l'intention de vous entretenir ici. — Comme vous le savez, les *réflexes pupillaires* comptent parmi les plus importants; peut-être devrais-je les faire figurer dans cette Leçon, je préfère cependant ne vous en parler que plus tard, lorsque nous traiterons des manifestations oculaires d'ordre tabétique.

Réflexe rotulien. — D'après ce qu'il m'a été donné de voir soit à l'hôpital, soit aux examens, parmi les jeunes générations médicales, il n'est pas un étudiant qui n'interroge le réflexe rotulien, mais bien peu le recherchent suivant les règles; un très petit nombre seulement se doutent de ce qu'il signifie réellement et de ce qu'on est en droit de lui demander. Je crois donc qu'il ne sera pas inutile, à propos du tabes, de passer rapidement en revue les principales notions actuellement acquises sur ce phénomène.

Le réflexe rotulien (*réflexe patellaire, phénomène du genou*) consiste, grosso modo, dans la contraction du triceps crural déterminée par la percussion du tendon rotulien.

Certaines conditions sont nécessaires pour qu'il se produise; d'où, au point de vue pratique, l'obligation de prendre diverses précautions.

Tout d'abord *il faut que le triceps crural soit dans un état de relâchement aussi complet que possible.* — Pour y parvenir vous placerez le membre inférieur dans une des positions suivantes : la cuisse sera croisée par le malade sur celle du côté opposé, c'est le procédé ordinaire, il est généralement suffisant; dans certains cas cependant, vous vous trouverez en présence de malades trop peu intelligents ou trop impressionnables pour obtenir de cette manière le relâchement du triceps, il faudra alors avoir recours à l'un des procédés que je vais vous indiquer.

a. — Faire asseoir le malade sur un siège dur et suffisamment élevé (ordinairement une table) pour que les pieds ne touchent pas la terre, et avoir soin qu'il soit entièrement assis, de façon que le bord du siège ou de la table touche le creux du jarret.

b. — S'asseoir sur une chaise rapprochée de celle sur laquelle est le malade, et passer un genou au-dessous du jarret de la jambe à examiner, de façon à soulever celle-ci suffisamment pour que le pied ne touche plus le sol.

c. — L'observateur soulève la cuisse avec sa main placée au-dessous des tendons du biceps et du semi-membraneux, en recommandant au malade d'appuyer sur cette main; le mouvement d'extension de la cuisse sur le bassin, produit ainsi par le malade, a souvent pour conséquence de relâcher le triceps crural qui, lui, est fléchisseur de la cuisse sur le bassin.

Quand au lieu d'être assis, le sujet à examiner est couché, on lui recommande de laisser sa jambe molle, et, soulevant la cuisse, on place le membre inférieur dans une position où les articulations coxofémorales et du genou soient toutes deux en flexion, puis on percute. Si le malade ne peut arriver à laisser le membre dans un relâchement suffisant, on le fait asseoir sur le bord de son lit, en ayant soin qu'il soit largement assis de façon que le bord du lit touche le creux du jarret.

Lorsque le relâchement du triceps a été obtenu par l'un des procédés que je viens de vous indiquer, il faut passer au second acte, qui est la *percussion du tendon rotulien*. Cette percussion devra, autant que possible, porter au milieu de celui-ci, à égale distance de ses deux insertions ; si la simple inspection de la région ne suffit pas, vous pouvez reconnaître celle-ci avec le doigt. Quant à la percussion, elle se fera, soit avec le bord cubital de la main, soit avec l'extrémité d'un ou de plusieurs doigts, soit avec un instrument; celui dont on se sert d'habitude est le marteau à percussion de Skoda ; en Angleterre on fait souvent usage d'un stéthoscope dont le bord du pavillon a été à cet effet muni d'une gorge dans laquelle s'enchâsse une couronne de caoutchouc. Quel que soit le percuteur adopté, le coup frappé sur le tendon doit être assez faible pour commencer, mais toujours « sec », puis on frappe graduellement plus fort s'il y a lieu; l'intensité de la percussion nécessaire pour produire la contraction musculaire est en effet un élément important d'appréciation; vous aurez lieu de constater que, dans les cas où le réflexe est exagéré, celle-ci doit être beaucoup moindre que dans les cas où il est diminué.

La percussion ayant eu lieu, il s'agit de *constater la secousse musculaire ainsi produite* (réflexe rotulien). Le plus souvent cette

constatation est facile, car la contraction du triceps imprime à la jambe un mouvement d'extension assez prononcé, et comme par suite du relâchement où doit se trouver toute la musculature du membre inférieur, la jambe retombe tout aussitôt, il s'ensuit une oscillation très nette de toute l'extrémité inférieure. Parfois cependant cette oscillation ne se produit pas ; il ne faudrait pas en inférer que le réflexe manque; la contraction du triceps peut en effet exister, mais être trop faible pour entraîner un mouvement de la jambe. D'où la nécessité de mettre à nu la cuisse du malade et de tenir les yeux fixés sur la région antérieure de la cuisse au moment de la percussion, pour voir s'il se produit ou non un soulèvement du muscle. Dans certains cas, ce soulèvement musculaire, lorsqu'il est très léger et qu'on a affaire à un sujet un peu gras, passe inaperçu même pour un œil attentif, l'emploi de la palpation pourra alors vous rendre des services, votre main gauche appliquée sur le corps du muscle vous fera savoir si la percussion opérée par votre main droite a déterminé dans le triceps la moindre velléité de contraction.

Un certain nombre de méthodes et d'instruments ont été imaginés pour inscrire ou pour mesurer le réflexe rotulien : on n'en fait guère usage en clinique; à ceux d'entre vous que cette question intéresserait d'une façon particulière, je me contenterai de signaler le procédé employé et décrit par M. Brissaud dans sa thèse, et de récents travaux de M. Waller et de M. Bechterew.

Vous savez, Messieurs, comment il faut s'y prendre pour rechercher et pour observer le réflexe rotulien; ne croyez pas que cela soit toujours aussi aisé qu'il semble à première vue; j'ai le devoir de vous signaler les principales causes d'erreur.

Parfois, tout en prenant les différentes précautions que je viens de vous indiquer, il vous sera impossible de produire le réflexe, parce que, durant votre examen, vous n'aurez pu obtenir que le malade mette le membre inférieur dans le relâchement nécessaire; il faudrait vous garder de considérer ces cas comme présentant une abolition du réflexe. Règle générale, chaque fois que pendant la recherche de ce phénomène vous ne serez pas absolument certains que le triceps était dans le relâchement, vous devez réserver votre jugement et recommencer votre examen en en variant sans cesse les conditions, jusqu'à ce que vous ayez directement constaté l'état de flaccidité de la jambe; alors seulement il vous sera permis de vous prononcer.

Assez souvent on est tenté de prendre pour une contraction du triceps le mouvement de la jambe produit d'une façon purement mécanique par la simple communication du coup donné lors de la percussion. Avec un peu d'attention, et en ayant soin de faire varier la force de cette percussion, vous arriverez aisément à éviter cette erreur.

Enfin Westphal a, sous le nom de *pseudo-réflexe tendineux*, fait connaître des cas dans lesquels la percussion de la peau du genou déterminait un mouvement réflexe de la jambe assez analogue à celui qui a lieu dans le réflexe rotulien. Si l'on craignait de se trouver en présence d'un fait de ce genre, il suffirait, pour tirer les choses au clair, de pratiquer avec les doigts de la main gauche un pli plus ou moins épais dans la peau située au-devant du tendon rotulien, et de faire porter la percussion non plus sur le tendon, mais sur ce pli ; si cette percussion détermine un mouvement de la jambe, c'est qu'on se trouve bien en présence du pseudo-réflexe tendineux de Westphal.

Telles sont les principales lignes de la technique à suivre dans la recherche du phénomène qui nous occupe. Cherchons maintenant à pénétrer sa nature et à en déduire la signification qu'il convient de lui attribuer.

C'est, dit-on, un *mouvement réflexe*. — Qu'est-ce donc qu'un mouvement réflexe? — Un mouvement dû à la mise en action des parties motrices de l'axe encéphalo-médullaire par une excitation portant sur un organe sensitif et propagée à cet axe par le moyen des voies centripètes. Un *réflexe tendineux* est un réflexe dont le point de départ est une excitation spéciale portant sur les organes sensitifs contenus dans l'appareil tendineux.

Voyons quelles seront dans notre cas particulier (réflexe rotulien) les voies parcourues par l'excitation et la réaction.

Le fait primordial est, vous l'avez vu, la percussion du tendon rotulien ; cette percussion constitue l'excitation initiale. Pour que cette excitation soit transmise aux centres nerveux, il faut qu'elle influe sur des organes de réception périphérique dont la mise en vibration se répercutera jusqu'à la moelle par l'intermédiaire des nerfs.

Existe-t-il donc, dans les tendons, des nerfs[1] et des terminaisons[2]

1. Sachs, *Die Nerven der Sehnen*. — *Reichert's und Du Boys Reymond's Arch.*, 1875
2. Tschiriew, *Arch. f. Psych.*, V, p. 805.

nerveuses pouvant servir d'organes de réception périphérique? — Les connaissances anatomiques acquises dans ces vingt dernières années nous permettent de répondre d'une façon positive.

Un certain nombre d'auteurs avaient déjà signalé la présence de nerfs dans les tendons; en 1875 M. Sachs décrivit à ces nerfs des terminaisons libres dans l'épaisseur des lames tendineuses et à leur surface; peu après M. Tschiriew indiquait la présence de renflements au niveau de ces terminaisons. D'autre part M. Golgi[1] découvrait en 1878 l'existence au niveau des tendons d'organes particuliers (*corps musculotendineux*) présentant des analogies et des rapports assez étroits avec les *corpuscules de Pacini*, qui se trouvent eux aussi en nombre assez considérable dans les membranes tendineuses.

Voici, d'après une description fort minutieuse de M. Cattaneo quels sont les principaux caractères de ces *corpuscules de Golgi:*

Ce sont des corps fusiformes avec renflement, aplatis sur les deux faces parallèles à la surface du tendon, de dimensions variables (de 80 à 800 μ pour la longueur, de 50 à 400 μ pour la largeur) et pouvant être par conséquent distingués à la loupe. Ils siègent surtout sur la face du tendon à laquelle viennent s'insérer les fibres musculaires, et principalement dans la zone de passage du tendon aux fibres musculaires. L'une de ces extrémités va graduellement se fondre avec les fibres du tendon, l'autre, un peu plus grosse et moins longue, donne insertion, suivant des niveaux différents à quelques fibres musculaires. Au point de vue de la structure, les corpuscules de Golgi sont constitués par un tissu conjonctif fibrillaire contenant des noyaux disséminés. Ces fibrilles sont parallèles à l'axe du corpuscule. Ils ont une enveloppe anhiste revêtue d'un endothélium assez analogue à celui décrit par Ranvier sur la gaine de Henle; celle-ci prend d'ailleurs part à la constitution de cette enveloppe en accompagnant le faisceau nerveux qui vient se loger dans le corpuscule. A l'intérieur du corpuscule, les fibres nerveuses qui ont pénétré soit par la partie médiane de celui-ci, soit plus rarement par l'une de ses extrémités, se divisent tantôt dicho-

1. Golgi, *Intorno alle distribuzione e terminazione dei nervi nei tendini del uomo e d'altri vertebrati* (*Gaz. méd. italo-lombarda*, 1878) et *Mémoire de l'Acad. des sc. de Turin*, série II, t. XXXII.

2. Cattaneo, *Sugli organi nervosi terminali muscolo-tendinei in condizioni normali, e sul loro modo di comportarsi in seguito*, etc.... *Accad. Reale delle Scienze di Torino*, 9 janvier 1887.

tomiquement, tantôt en patte d'oie, de façon à se ramifier dans toute l'étendue du corpuscule, les fibrilles qu'elles envoient à la

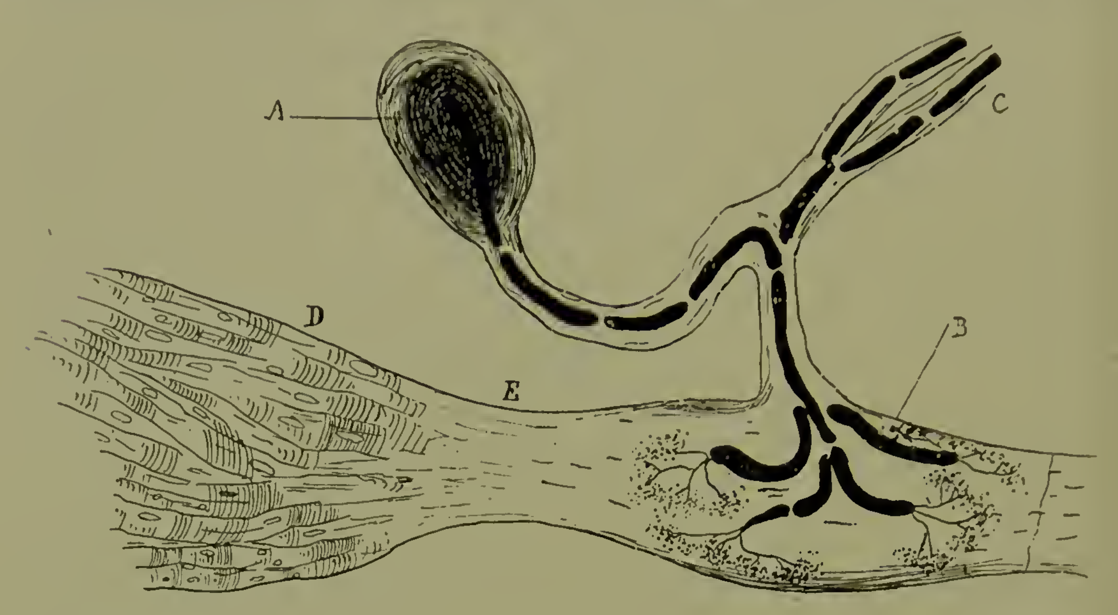


Fig. 108.

Corpuscule tendineux, d'après M. Cattaneo (demi-schématique).
B, corpuscule de Golgi avec les arborisations terminales du nerf qui se ramifie dans son intérieur. — Son extrémité droite se continue avec les fibres tendineuses ; son extrémité gauche E se continue avec les fibres musculaires D qui viennent s'insére. sur elle. — En A se trouve un corpuscule de Pacini qui reçoit l'une des branches de bifurcation du rameau nerveu C. dont l'autre branche se termine dans le corpuscule de Golgi.

surface de celui-ci ont perdu leur gaine de myéline et forment un fin réticulum. Les troncules nerveux qui se ramifient ainsi dans les corpuscules ont des rapports étroits soit avec les *fuseaux musculaires de Kühne*, soit avec les *corpuscules de Pacini* qui se trouvent également dans les tendons chez l'homme[1].

Si j'ai insisté un peu sur ce point d'anatomie délicate, c'est parce qu'il m'a semblé que les détails n'en étaient pas parfaitement connus de vous tous. — Je n'ai d'ailleurs nullement la prétention d'affirmer que parmi ces différentes terminaisons nerveuses au sein des tendons ce soient tels organes plutôt que tels autres qui se trouvent chargés de recevoir l'excitation qui donnera naissance aux réflexes tendineux. J'ai voulu seulement vous montrer que cette réception était possible et qu'il n'y a même que l'embarras du choix des organes récepteurs.

Quelle voie va suivre maintenant cette excitation pour parvenir aux centres nerveux ? — Une fois qu'elle s'est mise ainsi en com-

1. Voir aussi sur la question de ces différentes terminaisons neuro musculaires un intéressant travail de M. Pilliet, in *Journal de l'Anat. et de la Physiol.*, 1890.

munication avec les fibres nerveuses des tendons, fibres nerveuses centripètes, elle les suivra et se rendra avec elles dans la moelle. Pour le cas particulier que nous étudions (réflexe rotulien), ces fibres appartiennent aux fibres sensitives du *crural*.

Dans la *moelle* elle-même nous pouvons encore, grâce aux travaux de Westphal, indiquer nettement le point de la substance blanche où passent ces fibres avant de se jeter dans la substance grise de la



Fig. 109.

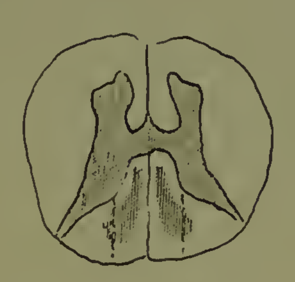


Fig. 110.



Fig. 111.

Fig. 109. — Coupe la moelle (union de la région dorsale avec la région lombaire) dans un cas de tabes dans lequel les réflexes rotuliens n'avaient pas disparu : on remarquera que dans ce cas les lésions du cordon postérieur ne dépassent pas la ligne pointillée menée du coude de la corne postérieure à la périphérie de la moelle.

Fig. 110. — Coupe de la moelle (union de la région dorsale avec la région lombaire) dans un cas de tabes dans lequel les réflexes rotuliens n'avaient disparu que peu de jours avant la mort : c'est à peine si dans ce cas les lésions dépassent la ligne ponctuée.

Fig. 111. — Coupe de la moelle (union de la région dorsale avec la région lombaire) dans un cas de tabes dans lequel les réflexes rotuliens avaient entièrement disparu depuis plusieurs années. Ici les lésions empiètent considérablement en dehors de la zone pointillée et pénètrent dans le territoire des bandelettes externes. (D'après Westphal.)

corne postérieure, c'est dans la *zone d'entrée des racines* (*Wurzeleintrittszone, bandelettes externes de Charcot et Pierret*). Voici du reste la localisation exacte indiquée par Westphal : ces fibres sont situées en dehors d'une ligne parallèle au sillon médian postérieur et menée du coude de la corne postérieure vers le bord postérieur de la moelle; elles sont donc contenues entre cette ligne et la corne postérieure. Toute lésion siégeant dans ce territoire[1] amènera leur altération et pourra par conséquent, suivant son étendue, causer soit la diminution, soit la disparition du réflexe patellaire.

1. Il ne faudrait pas s'exagérer l'importance de cette localisation de Westphal. En fait, cela revient à dire que les fibres centripètes du réflexe rotulien pénètrent dans la moelle par les racines postérieures de la région lombaire moyenne ou supérieure et sont des fibres courtes ; nous savons, en effet, que la plupart des fibres des racines postérieures entrent dans la moelle par le territoire dit « des bandelettes externes »; les fibres courtes évoluent dans ce territoire, seules les fibres moyennes et les fibres longues en sortent pour se répandre dans le cordon de Burdach et dans le cordon de Goll. La lésion des bandelettes externes pouvant seule amener la perte de ce réflexe. il est donc fort vraisemblable que les fibres centripètes par lesquelles passe celui-ci ne sortent pas de ces bandelettes et par conséquent sont des fibres courtes.

Mais il ne faudrait pas croire que les fibres qui constituent la voie centripète du réflexe rotulien existent dans toute la longueur de la moelle; elles ne se trouvent que sur une certaine hauteur de cet organe, et Westphal a également déterminé cette localisation dans le sens longitudinal comme il l'a fait dans le sens transversal. D'après lui ces fibres entrent dans la moelle exclusivement *au niveau de l'union de la moelle lombaire avec la moelle dorsale.*

Vous voyez donc, Messieurs, que la perte du réflexe rotulien ne surviendra pas dans tous les cas de lésion des cordons postérieurs de la moelle, mais seulement dans ceux où cette lésion siégera dans le territoire des bandelettes externes et dans la région tout à fait supérieure de la moelle lombaire. Cette localisation présente, quant au tabes, une importance considérable.

Revenons à l'étude du réflexe rotulien considéré d'une façon générale. Nous avons suivi, jusqu'à la substance grise des cornes postérieures, la marche de l'excitation primordiale portant sur le tendon patellaire; une fois dans la substance grise, que deviendra celle-ci?

D'après toute vraisemblance, les fibres nerveuses qui lui servent de conducteur la transmettent à une ou plusieurs des cellules des cornes postérieures, et grâce aux voies d'union qui existent entre celles-ci et les cellules des cornes antérieures, elle passe dans ces dernières, ou bien encore la fibre radiculaire postérieure se met directement en contact avec une cellule des cornes antérieures. Ainsi excitées, les cellules des cornes antérieures réagissent à leur manière, c'est-à-dire en déterminant la contraction des fibres musculaires au fonctionnement desquelles elles président. L'excitation primordiale centripète s'est donc transformée en une incitation motrice centrifuge; cette incitation centrifuge passe à son tour par les voies suivantes : racines antérieures, plexus iliaque, fibres motrices du *nerf crural* destinées au triceps fémoral dont la contraction détermine la secousse de la jambe que vous connaissez.

Voilà, Messieurs, un trajet passablement long et compliqué; vous comprendrez aisément que si, en un point de ce trajet, survient une cause quelconque de trouble dans le fonctionnement des organes par lesquels passe ce réflexe, on assistera soit à la diminution, soit à la disparition de celui-ci. Vous verrez en outre que certaines causes modifiant soit la circulation de la moelle, soit le tonus neuro-musculaire, peuvent avoir également une action considérable.

Examinons d'abord *a*) les CONDITIONS LOCALES qui peuvent influencer la production du réflexe rotulien en siégeant sur tel ou tel des différents segments de son parcours :

Dans l'*appareil ligamenteux rotulien* il peut se faire, à la suite

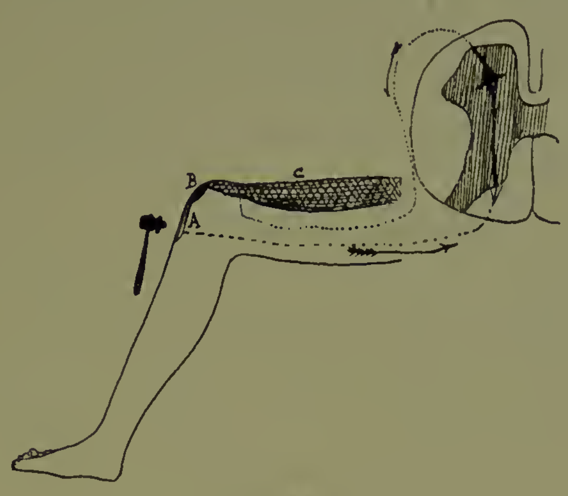


Fig. 112.

Schéma des voies parcourues par le réflexe rotulien. — A, tendon rotulien frappé par le marteau à percussion : l'excitation se dirige vers la moelle en suivant le sens de la flèche, pénètre par les racines postérieures dans le cordon postérieur et de là dans la corne postérieure, puis s'avance dans la substance grise jusqu'aux cellules des cornes antérieures et détermine la mise en jeu de celles-ci. De ces cellules part une excitation motrice qui est transmise par voie centrifuge au triceps fémoral C. La lettre B indique la rotule.

d'arthrite, de luxation ou de toute autre cause, des adhérences ou des déplacements du ligament rotulien ou des condyles, qui empêchent la percussion de produire l'excitation nécessaire, d'où impossibilité de déterminer le réflexe patellaire.

Dans le *nerf périphérique centripète*, toute altération de ce tronc nerveux ou de ses branches (névrite périphérique) amènera la diminution ou la disparition du réflexe. Il en sera de même pour les altérations siégeant sur les racines postérieures par lesquelles passe le réflexe rotulien.

Dans le *cordon postérieur de la moelle*. — Nous avons déjà parlé des lésions situées en ce point, et vous savez qu'une altération des *bandelettes externes*, à la hauteur de l'union de la moelle lombaire avec la moelle dorsale, amène la disparition du phénomène du genou.

Dans la *substance grise médullaire*. — Lorsqu'il y a destruction, soit des cellules nerveuses qui concourent à l'élaboration du réflexe, soit des fibres nerveuses qui réunissent celles-ci, le réflexe diminue ou disparaît; c'est ce qu'on observe au cours des *poliomyélites*

aiguës ou chroniques et tout particulièrement de la *paralysie spinale infantile*.

Dans le *nerf centrifuge moteur*. — Toute lésion de celui-ci, soit par traumatisme, soit par névrite périphérique de cause quelconque, empêchera l'incitation motrice d'être transmise au muscle et par conséquent produira la disparition du réflexe.

Dans le *muscle*. — Les altérations musculaires atrophiques ou autres qui diminuent sa contractilité amènent d'abord la diminution, puis l'abolition du phénomène du genou; il en est ainsi notamment pour la *myopathie progressive primitive*.

Sous le nom de CONDITIONS GÉNÉRALES *b*), pouvant influencer la production du réflexe rotulien, je comprendrai toutes celles qui ne siègent pas immédiatement sur un des points du trajet parcouru par celui-ci.

Parmi ces conditions, les unes tendent à déterminer la DIMINUTION ou la DISPARITION du phénomène du genou.

L'influence de l'*âge* est notable, c'est ainsi que M. P. J. Möbius a observé que sur 56 personnes, exemptes d'affection du système nerveux, âgées de plus de 80 ans, le réflexe rotulien était aboli dans 9 cas et très faible dans 7 autres cas. — D'autre part, M. Pelizœus, qui a recherché ce réflexe chez 2400 enfants, ne l'a pas vu manquer une seule fois; en général il est chez les enfants plus intense que chez les adultes.

La *fatigue* agirait dans le même sens. M. Orschanski a montré qu'au début d'un travail musculaire les réflexes rotuliens augmentent, tandis qu'ils diminuent dès que la fatigue arrive et même disparaissent quand la fatigue est poussée au point d'amener le tremblement du membre.

Le *sommeil* produit également la diminution du phénomène rotulien.

L'*anémie de la moelle* (?), quelle qu'en soit la cause, opérerait dans le même sens.

Différentes *maladies infectieuses* (diphthérie).

Quelques *intoxications aiguës*, notamment celle par le *chloroforme*, peuvent faire disparaître le réflexe d'une façon complète, mais transitoire.

Certaines formes de *lésion transverse de la moelle* siégeant à une distance assez grande de la région lombaire (moelle dorsale ou cervicale) s'accompagnent de paraplégie flasque avec disparition des

réflexes rotuliens. — M. Ch. Bastian[1], puis M. Bowlby[2], ont tout récemment appelé l'attention sur ces faits, et M. Babinski[3] vient de publier une observation du même genre. D'après M. Bastian, cette disparition des réflexes ne se verrait que dans les cas où la perte de la motilité et de la sensibilité (notamment à la douleur) est absolue, et où par conséquent la lésion transverse est complète.

Quant à celles des conditions générales qui tendent à amener l'EXAGÉRATION du phénomène du genou, elles sont de natures diverses :

Certaines *excitations sensorielles* vives, telles que celle produite par une musique bruyante, agiraient dans ce sens, d'après M. Lombard, qui a fait rechercher sur lui-même le réflexe rotulien dans 259 conditions différentes.

Un certain nombre d'*affections aiguës* (tuberculose, fièvre typhoïde, rhumatisme articulaire, pneumonie).

Quelques *intoxications aiguës*, surtout celle due à la strychnine, déterminent cette exagération, ainsi que celle due à l'atropine.

Dans de rares cas de *polynévrite* on observerait cette exagération (Strümpell et Möbius).

L'*effort musculaire* augmente dans des proportions très notables l'intensité du phénomène du genou. M. E. Jendrássik, qui a découvert cette propriété, a su l'utiliser en clinique d'une façon très ingénieuse. Dans les cas où l'on ne peut produire le réflexe rotulien par la méthode ordinaire, cet auteur conseille d'employer le procédé suivant, qui a fort justement reçu le nom de *procédé de Jendrassik* : Pendant qu'on percute le tendon, on recommande au malade de placer les quatre derniers doigts de l'une et de l'autre main dans la position « en griffe », et d'accrocher l'une à l'autre ces deux griffes dans une position telle que le dos de l'une des mains et la paume de l'autre regardent la poitrine du patient, les avant-bras étant horizontaux. On dit alors au malade de faire effort, comme s'il voulait séparer ses deux mains, mais tout en ayant soin de les maintenir toujours solidement réunies par les dernières phalanges pliées en crochet. L'effort ainsi produit par les deux membres supérieurs détermine vraisemblablement un état spécial du tonus

1. Bastian, *Royal medical and surgical Society*, 25 février et 17 mai 1890 *Brit. med. Journ.*, 1890, I, p. 480, 1152.

2. Bowlby, *Ibidem*.

3. Babinski, Paraplégie flasque par compression de la moelle *Arch. de méd. expér.*, 1891, p. 228.

médullaire; en tout cas le fait est que le réflexe rotulien, qui paraissait absent ou était très diminué, se montre d'une façon très nette, ou bien, si l'on s'adresse à un indivu normal, ce réflexe éprouve une augmentation manifeste.

Les *lésions du faisceau pyramidal* dans un point quelconque du cerveau, du bulbe, ou de la moelle au-dessus de la *région* inférieure de la moelle dorsale, produisent une exagération spasmodique considérable des différents réflexes tendineux. C'est à cette catégorie de faits que répond l'exagération constatée dans un grand nombre de cas de myélite transverse et de compression médullaire, ainsi que dans la sclérose latérale amyotrophique. Ici le mécanisme est tout fait distinct: il s'agit très vraisemblablement du défaut de l'influence inhibitoire exercée normalement sur les centres de la substance grise de la moelle par les fibres du faisceau pyramidal. Ces centres n'étant plus soumis à l'influence de ce frein, présentent une excitabilité exagérée qui se traduit par l'augmentation du phénomène du genou.

Tels sont les principaux *faits* sur lesquels est basée la doctrine du réflexe rotulien; je ne peux me dispenser de vous dire aussi quelques mots des *théories* qui règnent ou ont régné à ce sujet, et en même temps j'en profiterai pour vous donner quelques indications sur l'Historique de cette intéressante question.

Tout d'abord permettez-moi de vous rappeler que de temps immémorial les enfants s'amusent à faire à leurs camarades, quand ils sont debout, la mauvaise plaisanterie de les frapper par derrière d'un coup sec, avec le bord de la main, sur les tendons qui bordent le creux du jarret, plaisanterie qui a pour résultat immédiat de faire tomber la victime à l'improviste; ou bien encore, étant assis, ils donnent de la même façon un léger coup sur les genoux d'un voisin dont les jambes sont croisées, et s'amusent de la brusque secousse ainsi imprimée au pied. Ce sont là jeux d'enfants; les Physiologistes, gens graves, n'avaient garde de les connaître; en fait ils ignoraient absolument ce genre de phénomènes. Il fallut que les Médecins s'en mêlassent; ce n'est pas la première fois, Messieurs, et il est à espérer pour la Physiologie que ce ne sera pas la dernière.

En 1875, M. Erb, dans *Archiv für Psychiâtrie*, consacre quelques pages à la description de certains mouvements réflexes qu'il appelle des *réflexes tendineux*, et accorde une attention particulière à celui

qui a lieu au niveau du genou, auquel il donne le nom de réflexe tendineux patellaire (*Patellarsehnenreflexe*).

Par une singulière coïncidence, dans le même numéro du recueil que je viens de vous citer, immédiatement après l'article de M. Erb en venait un de Westphal sur le *phénomène de la jambe* qui n'est autre chose que le réflexe patellaire. Mais la manière d'apprécier ce phénomène est pour Westphal toute différente. D'après lui, la contraction du triceps est consécutive à l'excitation produite sur le muscle par l'ébranlement du tendon percuté. Comme le tendon est l'aboutissant de toutes les fibres musculaires du triceps, il n'est pas étonnant que son ébranlement ait un maximum d'action sur ce muscle. Mais pour que le phénomène se produise, il faut que le muscle soit dans un *tonus* spécial sur lequel insiste beaucoup Westphal, quoique en réalité il n'arrive guère à en donner une idée nette. C'est la perte de ce tonus qui produirait l'abolition du réflexe rotulien.

La comparaison entre ces deux mémoires jumeaux est en somme tout à l'avantage du premier. Il est certain que la priorité de la description de ce phénomène appartient à M. Erb ; il est non moins certain qu'avec une rare perspicacité il avait de prime abord indiqué sa véritable nature : réflexe tendineux. — Et cependant l'absence du réflexe rotulien chez les tabétiques a pris et gardé le nom de *signe de Westphal*. C'est qu'en effet Westphal a le premier insisté sur la disparition de ce phénomène chez les tabétiques, dotant la clinique d'un nouveau signe dont l'importance est extrême, de sorte qu'au point de vue pratique, sinon au point de vue théorique, il a bien mérité de la Médecine et des Médecins.

En France, l'étude du réflexe rotulien fut introduite à la Salpêtrière par M. Charcot peu de temps après la publication des travaux que je viens de citer. M. Joffroy s'en était également occupé, et en 1879, M. Brissaud, dans sa remarquable thèse de doctorat, lui consacrait un certain nombre de pages que je ne saurais trop vous engager à lire.

La doctrine de l'origine tendineuse de ce réflexe n'avait pas tardé à être de plus en plus généralement adoptée, et notamment M. Tschirjew, qui, sur l'instigation de Westphal, avait entrepris de l'étudier au point de vue physiologique, s'était vu entraîner à soutenir cette opinion quoique, comme je viens de vous le dire, elle fût contraire à celle du professeur de Berlin.

En Angleterre, un certain nombre de médecins, et non des moins distingués, parmi lesquels je vous citerai M. Gowers et M. Waller, sont d'avis qu'il s'agit là d'un phénomène de *contraction idio-musculaire*. Pour appuyer leur théorie, ils se basent surtout sur ce fait que le temps perdu du réflexe patellaire (c'est-à-dire le temps qui s'écoule entre la percussion du tendon et la contraction du triceps) n'étant que de 30 à 35 millièmes de seconde (Tschirjew), on ne saurait admettre qu'un réflexe se produise dans un pareil intervalle, car d'après les Physiologistes, la vitesse de propagation de l'influx nerveux n'est que de 30 mètres par seconde. En ces derniers temps, ces auteurs ont d'ailleurs reconnu dans une certaine mesure l'influence de la moelle, et ils professent que pour la production du phénomène du genou l'intégrité de l'arc diastaltique est absolument nécessaire. MM. Jackson et Bastian pensent que l'action du *cervelet* est indispensable pour maintenir l'état de tonus grâce auquel les réflexes tendineux se produisent.

A ces objections on peut répondre que, d'une part, on ne connaît pas très exactement la vitesse de propagation de l'influx nerveux, que, d'autre part, le temps perdu du réflexe rotulien est plus long que 30 à 35 millièmes de seconde et mesure en réalité 48 à 52 millièmes (Brissaud). M. Tschirjew s'étant servi dans ses expériences de sujets atteints de paralysie spasmodique, a dû forcément constater chez eux un temps perdu moindre que chez des individus normaux.

D'ailleurs, à l'appui de la nature réflexe du phénomène du genou et des phénomènes tendineux en général, nous invoquerons encore un certain nombre d'autres arguments :

a). — La disparition du phénomène du genou quand on anémie la moelle (par exemple par la compression de l'aorte).

b). — La disparition de ce phénomène dans des maladies au cours desquelles l'excitabilité directe des muscles n'est guère modifiée (tabes, paralysie générale progressive des aliénés).

c). — Sa production par la summation des excitations (Jarisch et Schiff)[1], à la condition que ces percussions minimales soient dans la fréquence d'au moins une par seconde.

d). — Sa production par la percussion du périoste (réflexes périostés) dans certaines régions, notamment au niveau du poignet. Dans

1. Jarisch et Schiff, *Untersuchungen über das Kniephænomen*, 1882.

ces points, en effet, il ne peut être question que le tiraillement du muscle par le tendon amène une excitation et une contraction idio-musculaire, puisque la percussion ne porte plus sur un tendon, mais seulement sur une partie stable, non susceptible de tiraillement, l'os lui-même.

Nous venons, Messieurs, de passer en revue les principales notions actuellement acquises sur le réflexe rotulien en général, ces notions sont à peu près identiques pour tous les autres réflexes tendineux (réflexes du tendon d'Achille, du triceps brachial, des fléchisseurs de la jambe, du poignet, du masséter, etc...). Il nous reste à appliquer ces notions à l'étude du réflexe rotulien dans le cours du *tabes*.

D'une façon générale, *le réflexe rotulien fait défaut dans le tabes* et cela dès les premières périodes de cette affection.

A cette règle il y a quelques exceptions :

Chez certains tabétiques le réflexe *persiste* bien que, les signes du tabes soient déjà nettement caractérisés ; il s'agit alors le plus souvent de cas dans lesquels les lésions occupent presque exclusivement les régions supérieures de la moelle (tabes supérieur). Mais, sachez bien, Messieurs, que, même dans ces cas, cette conservation est loin d'être constante. Nous avons vu qu'au point de vue anatomique, elle tient à la non-altération des bandelettes externes de la moelle lombaire supérieure.

Chez d'autres tabétiques les réflexes existent mais sont nettement *diminués* d'intensité. Assez souvent alors ils sont *inégaux*. C'est avec raison que M. Goldflam[1] considère cette inégalité des réflexes rotuliens comme un signe précoce de la maladie de Duchenne ; ainsi qu'il le fait remarquer, d'ailleurs, ce fait n'est pas absolument spécial au tabes, car Lombroso a constaté que sur 14 pour 100 des criminels qu'il a examinés, à ce point de vue, cette inégalité existait.

Enfin, chez certains tabétiques, les réflexes patellaires sont en apparence abolis ; mais, par le procédé de Jendrassik, on parvient encore à les *réveiller*. Ce rétablissement artificiel des réflexes rotuliens n'est pas, lui non plus, essentiellement propre au tabes et peut se montrer dans d'autres affections. Je reviendrai sur ce point à propos de diagnostic. Nous avons dit plus haut, que chez certains

1. Goldflam, *Ueber die Ungleichheit*, etc.... *Neurologisches Centralblatt*, 1888, nos 19 et 20.

tabétiques frappés d'hémiplégie, on avait constaté qu'à la suite de celle-ci, le réflexe rotulien pouvait reparaître. Vous voyez donc, Messieurs, que le réflexe patellaire est susceptible de présenter dans le tabes des modalités diverses ; c'est au clinicien de savoir les observer et les interpréter.

Je devrais, pour en finir, avec l'étude de la *réflectivité* dans le tabes, vous parler ici des autres réflexes : *réflexe crémastérien*, *réflexe bulbo-caverneux*, etc...., mais je préfère en remettre la description au moment où nous nous occuperons des différents appareils au fonctionnement desquels ils sont liés.

Qu'il me suffise de vous dire en deux mots que le *Réflexe Plantaire*, de même, d'ailleurs, que la plupart des *Réflexes Cutanés*, est dans cette maladie extrêmement irrégulier : tantôt il est pendant très longtemps conservé, tantôt il est complètement aboli ; dans ce cas il existe souvent une anesthésie plus ou moins prononcée de la plante du pied. Inutile après cela, Messieurs, de vous dire que la recherche de ce réflexe ne saurait être que d'un faible secours dans le diagnostic du tabes.

DIX-SEPTIÈME LEÇON

TABES

SYMPTOMES (*Suite*)

D. Organes des sens :

1° *Appareil visuel.* I. *Organes externes de l'œil.* Paralysie des muscles extérieurs de l'œil, ptosis, larmoiement, épiphora, exophthalmie, rétrécissement de la fente palbébrale, hypotonie oculaire. — II. *Organes internes de l'œil.* État des pupilles, inégalité, myosis, mydriase, déformation. Réflexes pupillaires : à la lumière, à l'accommodation, signe d'Argyll-Robertson, réflexe à la douleur. — Nerf optique : névrite optique ; son début, ses symptômes, ses caractères.

2° *Appareil auditif.* Diminution de l'acuité auditive, surdité, ses caractères ; vertige de Ménière ; hyperexcitabilité du nerf auditif aux courants électriques.

3° *Appareil olfactif.* — Anosmie.

4° *Appareil gustatif.* — Agueusie.

Parmi les troubles dans le fonctionnement des **Organes des sens** au cours du Tabes, ceux qui portent sur l'*appareil de la vision* sont parmi les plus fréquents et les plus importants. Toutes ou presque toutes les parties de l'œil et de ses annexes peuvent d'ailleurs être intéressées dans ces manifestations tabétiques.

I. — Organes externes de l'œil.

Paralysies des muscles extérieurs de l'œil. Elles sont très fréquentes ; d'après certaines statistiques (Moeli, Berger), on les rencontrerait dans 59 pour 100 des cas de tabes ; M. Gowers avance que les quatre cinquièmes de ses tabétiques avaient présenté des troubles de ce genre à une époque quelconque de leur maladie, surtout dans la période præataxique. Les chiffres donnés par M. Uhthoff[1] s'écartent notablement de ceux qui précèdent, car il dit sur 100 cas

1. Uhthoff, *Arch. f. Psych.*, t. XXI, fasc. 2.

de tabes n'en avoir trouvé que 20 avec des paralysies oculaires ; il est probable qu'il n'a voulu parler que des malades actuellement porteurs d'une paralysie de ce genre, car, en comptant ceux chez lesquels une paralysie oculaire a existé à telle ou telle période du tabes, on arriverait, je crois, à un chiffre beaucoup plus considérable.

Au point de vue de la fréquence plus grande de la paralysie sur tel ou tel de ces muscles les avis diffèrent. Pour MM. Berger et Woinow, le *droit externe* est le plus souvent frappé ; pour MM. de

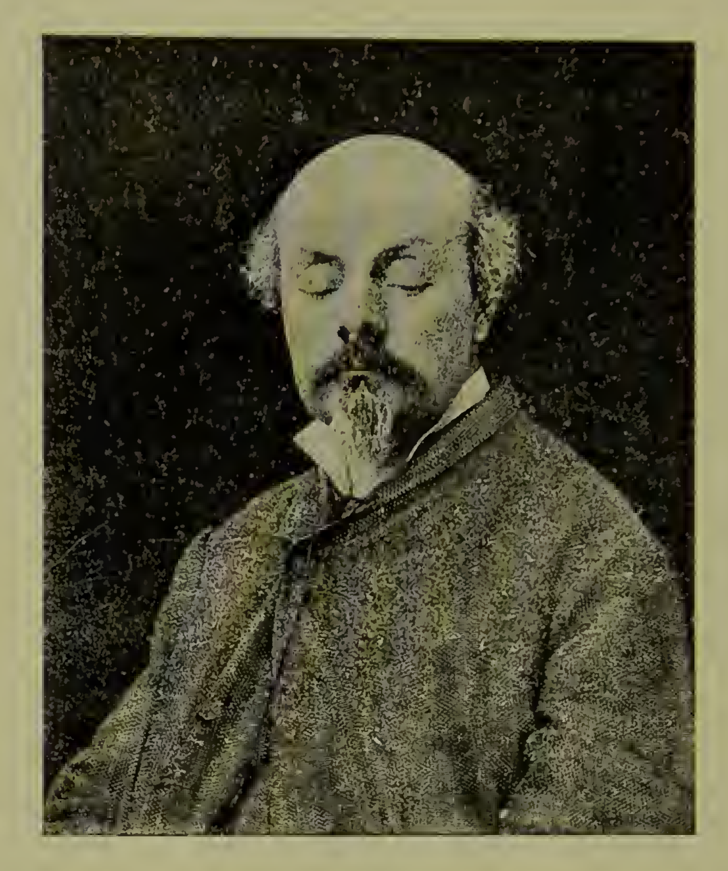


Fig. 113.

Homme tabétique atteint de ptosis double. — Cette photographie a été faite dans l'attitude que prenait le malade quand il ne cherchait pas à regarder quelque objet. (Collection de M. Charcot.)

Watteville et Landolt, c'est le *droit externe*. Puis viennent le *droit supérieur*, le *droit inférieur*, le *petit oblique* et enfin le *grand oblique*. En outre, dans quelques cas, la paralysie, au lieu de se limiter à un seul de ces muscles, les atteint progressivement les uns après les autres, au point que l'œil ne peut plus faire le moindre mouvement : on dit, dans ces cas, qu'il y a *ophthalmoplégie externe progressive*.

Parmi les nerfs oculaires, c'est le *moteur oculaire commun* qui est le plus souvent atteint.

En général, vous n'aurez pas grand'peine, Messieurs, à constater l'existence de ces paralysies, grâce à la déviation des axes oculaires qui en est la conséquence. Cependant, pour quelques cas où cette déviation n'existe pas dans la position ordinaire du regard, vous devrez la rechercher, en faisant suivre votre doigt, dans les différentes directions, par les yeux du malade. En outre, vous ne manquerez pas de vous enquérir s'il a eu de la *diplopie*, et l'une des premières questions que vous devrez faire est la suivante : « Voyez-



Fig. 114.
Homme tabétique atteint de ptosis double. — Cette photographie a été faite dans l'attitude que prenait ce malade quand il cherchait à regarder un objet ; il était alors obligé de rejeter sa tête en arrière jusqu'à ce que cet objet correspondît à la mince fente qui existait entre ses deux paupières.

vous double ? — A une certaine époque, avez-vous vu double ? ».

Ces paralysies peuvent être, soit unilatérales, soit bilatérales. M. Fournier, qui en a donné une excellente description, insiste, à juste titre, sur quelques-uns de leurs caractères qui sont : d'être *dissociées*, *partielles*, voire *parcellaires*, *fugaces*, *éphémères*, parfois presque *instantanées*, c'est-à-dire qu'ordinairement elles guérissent d'elles-mêmes au bout de peu de temps, quelques semaines, quelques jours, ou même plus rapidement encore ; mais, en revanche, elles sont *sujettes aux récidives*.

Parmi ces paralysies, les unes, d'après les ophthalmologistes, se présentent comme d'origine périphérique, les autres, comme d'ori-



Fig. 115.

Asymétrie des axes des yeux par suite de paralysie oculaire tabétique. (Collection Damaschino.)

gine centrale nucléaire ; mais ces faits ne sont pas complètement élucidés.

La *ptosis* est un phénomène qui s'observe assez fréquemment dès le début du tabes : elle est le plus souvent unilatérale, dans quelques cas aussi bilatérale ; elle accompagne le plus souvent la déviation de l'œil en dehors, étant consécutive à la paralysie du moteur oculaire commun ; quelquefois aussi elle se montre isolée, sans aucune participation des muscles de l'œil. En général, elle est incomplète, parfois cependant elle est tellement prononcée que même en renversant la tête en arrière, le malade ne peut plus voir du tout avec cet œil; il est obligé de relever directement sa paupière avec le doigt ou, si son travail exige l'usage des deux mains. avec un bandeau ou une serre-fine.

Quelquefois, en même temps que ces paralysies oculaires, on constate du *larmoiement* ou de l'*épiphora* ; dans certains cas, ces symptômes sont sous la dépendance non plus de l'élément paralytique, mais de véritables troubles sécrétoires sur lesquels nous aurons à revenir dans la suite.

Enfin, on peut encore observer d'autres phénomènes sur lesquels

l'attention n'a été appelée que récemment et qui sont, par conséquent, moins connus :

L'*exophthalmie*, dont nous parlerons plus en détail à propos des complications cardio-vasculaires du tabes.

Un *léger rétrécissement de la fente palpébrale* (Jacobson, Berger), qui serait dû à la paralysie des fibres lisses du grand sympathique innervant la paupière, et analogue à celui que l'on constate à la suite de certaines lésions des racines cervico-brachiales. Ce symptôme serait en réalité assez fréquent.

L'*hypotonie oculaire* (Berger), consistant dans la diminution de la tension intra-oculaire par suite de paralysie du grand sympathique.

II. — Organes internes de l'œil.

Les *pupilles* sont le siège d'un bon nombre de troubles dont l'étude est d'une importance capitale pour le diagnostic du tabes.

Très souvent leurs *dimensions* sont modifiées, soit d'une façon absolue, soit d'une façon relative.

Tantôt il n'existe qu'une légère *inégalité* entre les deux pupilles, sans qu'on puisse dire que l'une est trop grande et l'autre trop petite.

Tantôt l'orifice pupillaire est considérablement rétréci, c'est ce qu'on désigne sous le nom de *myosis*; la pupille peut, dans ces cas,



Fig. 116.

Schéma des dimensions des pupilles dans le tabes. Le point noir du milieu représente l'ouverture de la pupille chez l'homme sain à un éclairage moyen. Le point noir de gauche représente l'ouverture d'une pupille atteinte de mydriase (on en trouve encore de plus larges). Le point noir de droite représente l'ouverture d'une pupille atteinte de myosis.

n'avoir plus que le diamètre de la tête d'une petite épingle, et malgré cela les malades ne se plaignent nullement d'un trouble visuel quelconque.

La *mydriase* est tout l'opposé : elle consiste dans la dilatation de l'orifice pupillaire ; elle peut, dans le tabes, être portée aux extrêmes limites. Rarement elle est égale pour les deux yeux ; il arrive même qu'un œil étant en mydriase, l'autre soit en myosis. Ce dernier phé-

nomène est d'ailleurs plus fréquent que la mydriase ; c'est à lui, si vous y prenez garde, que vous devrez, plus d'une fois, de dépister un tabes jusqu'alors méconnu.

La pupille peut encore être *déformée, oblique ovalaire*, c'est-à-dire qu'au lieu d'être ronde elle devient ovalaire (Berger) à grande dimension de bas en haut, de dehors au dedans, et cela symétriquement des deux côtés.

Mais nous n'en avons pas encore fini avec les troubles des pupilles au cours du tabes ; il nous reste à examiner la façon dont celles-ci se comportent à l'occasion des différents *réflexes*. Vous savez, en effet, que la contraction réflexe de la pupille peut se faire à la suite de trois ordres d'excitations bien distinctes.

a). — *Réflexe à la lumière*. Lorsqu'on approche de l'œil une lumière, ou qu'après avoir caché l'œil avec la main, on enlève brusquement celle-ci devant une fenêtre en plein jour, on voit la pupille se contracter aussitôt et d'une façon très notable. Eh bien, pour le tabes, cette contraction réflexe à la lumière fait défaut dans un grand nombre de cas, 80 à 90 pour 100, que l'œil soit en myosis ou en mydriase. Ce trouble se montre, en général, à peu près simultanément dans les deux yeux. Quelquefois la perte du réflexe n'est pas absolue ; la première impression de la lumière amène bien une contraction de la pupille, mais presque aussitôt celle-ci se dilate et reste dilatée.

b). — *Réflexe à l'accommodation*. Celui-ci se produit normalement dans l'action de regarder un objet situé à une médiocre distance et surtout quand cet objet est très rapproché, en un mot, quand l'œil a besoin, pour voir, de se mettre en état d'accomodation. Ce réflexe consiste, lui aussi, dans une contraction de la pupille. Souvent il persiste dans le tabes jusqu'à une période avancée. Cette persistance du réflexe pupillaire à l'accommodation, coïncidant avec l'abolition du réflexe à la lumière, constitue un excellent signe du tabes au début ; bien que ces faits eussent déjà été signalés par Vincent et par Coingt, de nombreux auteurs lui conservent le nom de : *signe d'Argyll Robertson*. Permettez-moi, Messieurs, de vous faire à ce sujet une recommandation qui a sa place en pratique : lorsque vous recherchez l'existence du réflexe à la lumière, il faut toujours prendre soin d'expliquer au malade qu'il doit regarder au loin et non fixer la lumière que vous présentez devant lui ; sans cela, par suite de la fixation d'un objet rapproché, vous

voyez la pupille se contracter et vous seriez exposés à prendre pour réflexe à la lumière le mouvement qui n'est, en réalité, qu'un réflexe à l'accommodation.

Le réflexe à l'accommodation est, comme je viens de vous le dire, ordinairement conservé dans les premières périodes du tabes, mais au bout d'un certain temps il ne tarde pas, le plus souvent, à disparaître, lui aussi.

c). — *Réflexe à la douleur.* Ce réflexe consiste en ce que, lorsqu'on produit sur un individu sain une excitation douloureuse de la peau (pincement, etc.), si au même moment on examine sa pupille, on la voit se dilater pendant un instant. Dans le tabes ce réflexe disparaît très souvent, ainsi que l'a montré M. Erb; l'abolition de ce phénomène serait même, dans certains cas, plus précoce que celle des autres réflexes pupillaires.

Le *nerf optique* est souvent atteint dans le tabes, et ses lésions sont d'autant plus redoutables qu'elles peuvent mener à la cécité complète. Les statistiques varient un peu quand il s'agit d'évaluer la fréquence des lésions de *névrite optique*; on peut dire cependant que ce chiffre oscille entre 10 et 20 pour 100 des cas. Il semblerait que chez certains tabétiques l'œil est plus particulièrement frappé, car la névrite optique serait plus fréquente chez les sujets qui ont auparavant présenté des paralysies oculaires.

Il est rare, d'ailleurs, de voir la névrite optique survenir quand le tabes existe déjà depuis plusieurs années; ordinairement son début a lieu pendant la période préataxique. Cependant M. Gowers dit ne l'avoir jamais observée comme première manifestation du tabes; dans tous les cas où il l'a constatée, elle avait toujours été précédée soit de la perte des réflexes tendineux, soit de douleurs fulgurantes.

Presque toujours, sinon toujours, la névrite optique du tabes est *bilatérale*; elle peut cependant ne pas débuter d'une façon absolument simultanée dans les deux yeux, et c'est alors le plus souvent par le gauche qu'elle commence.

L'espace de temps qui s'écoule entre le moment où débute l'affection du nerf optique et celui où survient la *cécité* est variable; en moyenne, M. Berger l'a trouvé de 3 ans, mais il peut varier entre 2 mois et 17 ans. Quelquefois l'affection du nerf optique reste stationnaire, la cécité n'est donc pas toujours à craindre; dans certains cas on l'aurait même vue rétrograder.

Enfin, plusieurs auteurs, notamment M. Gowers, ont remarqué

une sorte d'*antagonisme* entre la névrite optique et l'incoordination. Il est certain que les cas dans lesquels la névrite optique se montre d'une façon précoce arrivent en général rapidement à l'amaurose, mais ont peu ou pas d'incoordination ; au contraire, les cas dans lesquels la névrite optique se montre seulement après l'incoordination, ne s'accompagnent ordinairement que d'une amblyopie légère et très rarement d'amaurose. On a même été jusqu'à prétendre que lorsque la névrite optique survient, on voit l'incoordination diminuer. Cette dernière assertion me semble un peu hasardée. Pour ma part, j'admets fort bien la première partie de la proposition, c'est-à-dire que les cas de tabes dans lesquels le nerf optique est atteint, constitueraient jusqu'à un certain point une forme spéciale, le *tabes supérieur* ou le *tabes cérébral* ; dans cette forme, l'évolution de l'affection resterait assez bénigne pour ce qui concerne certains organes autres que ceux de la vision. Mais quant à admettre une action directe de la névrite optique sur la marche de la maladie, cela me semble bien peu vraisemblable.

Les symptômes par lesquels se manifeste la névrite optique sont les suivants :

a). — La *diminution de l'acuité visuelle*. Dans ce cas, les malades se plaignent souvent d'avoir comme un voile ou un brouillard sur les yeux, et l'examen avec les différentes échelles typographiques permet d'évaluer cette diminution, qui peut être considérable.

b). — La *dyschromatopsie*. Celle-ci porterait d'une façon prédominante sur certaines couleurs ; c'est ainsi que le *jaune* et le *bleu* seraient ordinairement vus par le malade un certain temps encore après qu'il est devenu incapable de distinguer les autres couleurs.

c). — Le *rétrécissement du champ visuel*. Les auteurs sont loin d'être d'accord sur la forme de celui-ci : Leber parle d'un rétrécissement concentrique ; Galezowski, d'un rétrécissement périphérique ; von Graefe, d'un rétrécissement nasal ; Schweigger, d'un rétrécissement temporal. Il ne me convient pas, Messieurs, d'émettre une opinion à cet égard, mais, en présence de pareilles divergences, j'avoue que je me sens assez porté à penser avec M. Berger qu'il n'y a pas de forme de rétrécissement du champ visuel caractéristique du tabes ; pour ce dernier auteur, ce rétrécissement se montrerait surtout du côté temporal. M. Charcot l'a vu, dans la majorité des cas, prendre la forme de rétrécissement concentrique inégal.

d). — Les *scotomes hémiopiques* ou en *secteurs* s'observent aussi

dans certains cas, et peuvent même présenter une distribution telle que l'on croirait tout d'abord à une hémianopsie de cause cen-



Fig. 117.

Rétrécissement concentrique extrême du champ visuel dans un cas de tabes. (Collection Damaschino.)



Fig. 118.

Diminution du champ visuel de l'œil gauche dans un cas de tabes avec atrophie du nerf optique. (Collection Damaschino.)

trale. Les Ophthalmologistes pensent que, de même que les am-



Fig. 119.

Scotome simulant un rétrécissement du champ visuel à forme hémiopique, dans un cas de tabes. (Collection Damaschino.)

blyopies sans lésion apparente de la pupille, ces scotomes seraient sous la dépendance d'une névrite rétro-bulbaire.

Quant aux caractères *ophthalmoscopiques* de ces lésions, je vous citerai brièvement les principaux de ceux qu'indique M. Berger dans son étude spéciale sur les troubles oculaires au cours du tabes.

Tout à fait au début, la pupille présenterait quelquefois une colo-

ration rouge uniforme ; le plus souvent les premières altérations que l'on observe consistent dans une coloration grisâtre de la partie nasale de la papille ; ce qui fait qu'au lieu d'être, comme à l'état normal, plus rosée que la partie temporale, la partie nasale a une coloration à peu près analogue à celle-ci. Cette coloration grisâtre peut être légèrement bleutée ou gris-perle. Plus tard, quand les lésions sont très avancées, elle est blanc nacré et même à cette époque conserve toute la netteté de ses contours. Les vaisseaux subissent des modifications notables : tout à fait au début, les artères et les veines sont normales, puis les artères sont rétrécies et les veines élargies ; enfin, au degré ultime, les artères et les veines sont considérablement atrophiées.

Appareil de l'audition.

L'**Appareil de l'audition** est atteint presque aussi fréquemment que celui de la vision, et les troubles qu'il présente sont multiples[1] ; souvent ils sont précoces et se montrent dans la période préataxique.

La *diminution de l'acuité auditive* est ordinairement lente, progressive, d'abord légère, augmente lentement et peut atteindre un degré très marqué ; ou bien, la *surdité* survient d'une façon très rapide, en quelques jours seulement, ou même d'une façon subite. Presque toujours la diminution de l'acuité auditive est bilatérale ; elle peut d'ailleurs être un peu plus prononcée d'un côté que de l'autre. Un des caractères importants de cette surdité, c'est d'être souvent absolue et de ne présenter ni les irrégularités, ni les variations qu'on observe si souvent dans la surdité due à des lésions de la caisse ou de ses annexes. Dans le tabes, en effet, il ne s'agit plus de simples troubles dans la transmission, c'est l'organe récepteur, le *nerf auditif*, qui est atteint ; il existe une *névrite auditive tabétique*, comme il y a une névrite optique tabétique. C'est là ce qui vous explique, Messieurs, que dans ces cas l'examen des organes auditifs externes reste absolument muet. Mais comme, d'autre part, il arrive que chez les tabétiques on trouve des lésions de l'oreille

1. M. Morpurgo (*Arch. f. Ohrenheilkunde*, 1890), qui a examiné au point de vue auriculaire les cas de tabes de M. Marina et quelques autres encore, admet que 81,15 pour 100 des tabétiques présentent des troubles de l'oreille ; pour lui il s'agit le plus souvent d'une affection de l'appareil récepteur, les altérations de l'appareil de transmission sont moins fréquentes, et ne jouent qu'un rôle secondaire ; d'ailleurs les deux affections peuvent coïncider et dépendraient l'une et l'autre de troubles trophiques.

moyenne, il n'est pas inutile de rechercher ce qui, dans les troubles de l'audition, dépend de l'appareil de transmission, et ce qui dépend de l'appareil de réception. Vous devrez donc avoir recours à la recherche de la réaction de Rinne[1] et de celle de Weber[2], qui pourront vous donner des renseignements intéressants, sinon une certitude absolue.

Les *bruits subjectifs* sont fréquents au cours du tabes, ils sont d'ailleurs très variables : bourdonnements parfois très violents et pénibles, ou bien sifflements et bruits musicaux divers.

Le *vertige auriculaire* (*vertige de Ménière*) est loin d'être rare, si l'on fait rentrer dans cette catégorie tous les cas de tabes dans lesquels il existe des phénomènes vertigineux n'allant pas jusqu'au véritable accès dit *de Ménière*. Ces faits ont été signalés d'abord par M. Pierret[3] et par M. Charcot; j'en ai fait moi-même l'étude à un point de vue particulier, en 1883[4], avec la collaboration de M. Walton. Depuis lors, plusieurs travaux ont paru sur ce sujet; l'un des derniers et des plus importants est celui de M. A. Marina[5].

On peut, à mon avis, classer ces cas de vertige auriculaire au cours du tabes en deux groupes :

A. Les uns s'accompagnent d'une diminution notable de l'ouïe et présentent souvent des lésions variables de l'appareil de transmission. Pour ceux-là les choses se passent comme pour les cas de vertige auriculaire vulgaires, non tabétiques, le tabes n'y est pour rien ou presque rien, tout au plus peut-on lui attribuer l'excitabilité plus grande de l'appareil nerveux labyrinthique.

B. Les autres ne s'accompagnent ni de diminution de l'ouïe, ni

1. La *réaction de Rinne* consiste en ce qu'un diapason en vibration étant appliqué sur l'apophyse mastoïde, y est maintenu jusqu'à ce que le sujet cesse de l'entendre : on l'approche alors de l'orifice du conduit auditif externe, et si le sujet l'entend de nouveau, c'est le « Rinne positif » phénomène normal; si le sujet persiste à ne plus l'entendre, c'est le « Rinne négatif », équivalent à l'existence probable de quelque obstacle dans l'oreille moyenne; si donc on note avec le « Rinne positif » une diminution plus ou moins marquée de l'ouïe, et l'absence de lésion constatable à l'otoscope, il s'agit vraisemblablement d'une lésion de l'oreille interne.

2. La *réaction de Weber* consiste en ce qu'un diapason vibrant, appliqué sur le vertex, est ordinairement mieux perçu du côté de l'oreille malade quand il s'agit d'une affection de l'oreille moyenne ou externe.

3. Pierret, Contribution à l'étude des phénomènes céphaliques du *tabes dorsualis*. Symptômes sous la dépendance du nerf auditif. *Rev. mensuelle de méd. et de chir.*, 1877, p. 101.

4. P. Marie et Walton, Des troubles vertigineux dans le tabes (Vertige de Ménière tabétique). *Revue de Médecine*. 1883, p. 42.

5. Al. Marina, *Zur Symptomatologie der Tabes dorsualis mit*, etc. *Archiv. f. Psych.* t. XXI, p. 156.

de lésions de l'appareil de transmission. C'est pour les cas de ce genre que M. Walton et moi avons proposé cette hypothèse, que vraisemblablement il s'agit ici de la lésion d'une portion spéciale des fibres du nerf auditif, désignée sous le nom de *nerf de l'espace* par quelques anatomistes et physiologistes, lésion qui, suivant toute apparence, serait sous la dépendance directe du tabes.

L'*hyperexcitabilité du nerf auditif aux courants électriques* a été particulièrement étudiée dans le tabes par M. A. Marina. Cet auteur a montré que le phénomène en question est loin d'être rare dans le tabes, car il a trouvé que dans 8 cas sur 11, les réactions électriques du nerf acoustique se produisaient avec des intensités de courant inférieures à 15 milliampères, chiffre auquel elles commencent seulement à se montrer chez l'individu sain. Cette hyperexcitabilité au courant électrique peut être invoquée par comparaison, pour expliquer la fréquence relative des phénomènes vertigineux chez certains tabétiques n'ayant que des lésions auriculaires minimes.

Appareil olfactif.

Appareil olfactif. — Il arrive parfois que les malades sont poursuivis par des odeurs plus ou moins désagréables, d'origine purement subjective; dans des cas rares on peut constater une véritable *anosmie* tenant vraisemblablement à une lésion tabétique des nerfs de l'olfaction.

Appareil gustatif.

Appareil gustatif. — Quelques tabétiques accusent des saveurs bizarres, notamment une saveur sucrée plus ou moins persistante, qui bien entendu n'ont objectivement aucune raison d'être; parfois aussi il existe une véritable *agueusie*, qui probablement est due, elle aussi, à l'altération des nerfs du goût.

Ces différents troubles sensoriels sont en somme assez rares, peu accusés, et mal connus.

DIX-HUITIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

E. Troubles trophiques. — a) *Troubles de la nutrition générale.* — b) *Fractures spontanées*, caractères de ces fractures : absence de douleur, tendance à la consolidation, tendance à présenter un gros cal : conditions étiologiques spéciales : le traumatisme le plus insignifiant suffit à les déterminer, localisations de ces fractures, fractures épiphysaires, fractures des vertèbres, caractères de celles-ci. Lésions des os : porosité, amincissement de la substance compacte, dilatation du canal médullaire, dilatation des canaux de Havers, décalcification des travées osseuses, altérations des ostéoplastes, transformation embryonnaire de la moelle osseuse, diminution des substances non organiques, augmentation des matériaux organiques. — Nature de ces altérations.

Messieurs,

L'étude des **Troubles trophiques** au cours du tabes nous retiendra pendant plusieurs Leçons; ceux-ci sont tellement variés qu'ils constituent un certain nombre de groupes entièrement distincts, aussi distincts que peuvent l'être par exemple une fracture de cuisse et une affection cutanée. Nous les envisagerons donc séparément les uns des autres, en consacrant à chacun de ces groupes une description autonome.

a) *Troubles de la Nutrition Générale.* — Ces troubles ont été jusqu'à présent très peu étudiés; à part quelques travaux sur la quantité des matières excrémentitielles contenues dans l'urine des tabétiques, travaux qui n'ont d'ailleurs pas apporté de documents bien concluants, on ne trouve rien, ou presque rien, sur cette question. Et cependant, Messieurs, c'en est une très importante; le gros bon sens médical l'a bien compris : *tabes = consomption*, l'ataxie est une maladie consomptive, voilà ce qui a tout d'abord

frappé les observateurs. Ils ont eu raison, car les tabétiques, dans la majorité des cas, sont bien des individus atteints de consomption, de « phthisie médullaire », comme disaient les anciens. C'est là ce qui donne souvent à leur habitus un aspect si particulier; ils sont maigres, leurs chairs sont flasques, leur peau a une teinte un peu bistrée ou terreuse, les yeux sont plus ou moins excavés, cernés, les traits tirés, bref c'est bien toute l'apparence d'individus en pleine déchéance nutritive. Notez, Messieurs, que cette apparence, pour être très fréquente, n'est cependant pas absolument constante; vous verrez quelques tabétiques présenter un aspect de santé parfaite, avoir même de l'embonpoint et la mine florissante; mais ce n'est là qu'une exception et ces derniers sont d'ailleurs des tabétiques chez lesquels le processus médullaire semble s'être épuisé, et rester stationnaire. Quoi qu'il en soit, j'ai tenu, Messieurs, à appeler votre attention sur ces troubles de la Nutrition Générale au cours du tabes, parce qu'ils font véritablement partie du tableau clinique de cette affection. Il y a lieu de se demander si, dans un temps donné, avec les progrès incessants qu'elle fait, l'anatomie pathologique ne nous donnera pas l'explication de ce phénomène; peut-être nous montrera-t-elle un jour que cette tendance consomptive du tabes est due à la dégénération de telles ou telles fibres nerveuses des systèmes extra ou intra-médullaires, analogues à ces *fibres viscérales* que M. Gaskell décrit dans les cordons postérieurs de la moelle.

b) *Fractures spontanées*. — Elles sont chez les tabétiques un accident assez fréquent, beaucoup plus même qu'on ne serait tenté de le croire au premier abord. Mentionnées pour la première fois par M. Weir Mitchell, elles n'entrèrent véritablement dans la nosographie qu'en 1873, à la suite de l'étude qu'en fit M. Charcot. Les travaux de MM. Forestier, Richet, Raymond, contribuèrent à approfondir nos connaissances sur ce sujet, tandis qu'une excellente étude critique de M. Talamon les généralisait. Nous passerons en revue, dans le cours de cette Leçon, les travaux de M. Regnard et de M. Blanchard; je vous parlerai également de l'opinion émise par v. Volkmann et de l'influence qu'elle eut sur l'évolution de la question des fractures tabétiques en Allemagne; plus d'une fois aussi j'aurai à vous citer telle ou telle conclusion de recherches récentes que je vous signalerai chemin faisant.

Ces fractures présentent, dans la majorité des cas, sans parler des

conditions étiologiques, quelques caractères objectifs assez marqués pour leur donner un aspect tout particulier et légitimer une description spéciale.

L'un des principaux parmi ces caractères est l'*absence de toute douleur due à la fracture*; cette absence de douleur est tellement complète que beaucoup de ces malades ne s'aperçoivent même pas qu'ils ont un os fracturé et continuent encore à mouvoir leur membre comme si de rien n'était; or vous savez, Messieurs, combien chez les individus sains les fractures sont douloureuses, à tel point que la moindre secousse, le plus léger mouvement leur deviennent véritablement intolérables.

Dans quelques cas les malades prétendent avoir ressenti depuis un certain temps avant la fracture une douleur localisée à l'endroit où celle-ci a eu lieu dans la suite; ce seraient donc là des douleurs prémonitoires. Dans d'autres cas, enfin, la fracture se fait au cours d'une crise de douleurs fulgurantes; mais en somme, dans tous ces cas, il ne sagit nullement, Messieurs, de douleurs dues à la fracture elle-même. Celle-ci reste, comme je vous l'ai dit, indolore, chez le plus grand nombre des malades; chez quelques-uns, cependant, par exception, la douleur se montre, mais il est rare alors qu'elle atteigne un degré aussi accentué que chez un individu sain. Cette absence de douleur doit, suivant toute vraisemblance, être attribuée à l'analgésie des parties profondes, et notamment à celle du périoste.

Quand la fracture a eu lieu, l'*empâtement* de la région est considérable, souvent plus marqué qu'à l'ordinaire, et dure pendant plus longtemps.

La marche de ces fractures présente elle aussi certaines particularités : la *tendance à la consolidation* est assez rapide, mais il ne faudrait pas cependant aller jusqu'à croire, comme l'ont dit quelques auteurs, que pour les fractures spontanées des tabétiques la consolidation se fasse plus vite que pour celles des personnes en bonne santé. Il est bon de ne pas ignorer que cette consolidation peut se faire d'une façon tout à fait tardive, et que même quelquefois on observe une pseudarthrose.

Quant à la *tendance à présenter un gros cal*, elle n'est pas absolue, tant s'en faut, et ne se montre en réalité que pour les fractures dont l'immobilisation a été insuffisante. Dans ces cas, en effet, d'une part l'adaptation laisse souvent à désirer et par conséquent

le volume de l'os en cet endroit se trouve augmenté; d'autre part, il se passerait un phénomène sur lequel M. Kredel insiste à juste titre : par suite de l'absence de douleur le malade laisse sans y faire attention les extrémités osseuses frotter l'une contre l'autre;

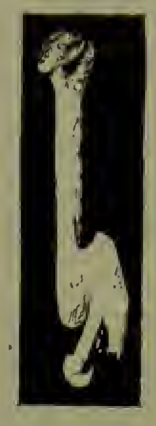


Fig. 120.

Fracture de l'extrémité inférieure de l'humérus dans le tabes, déplacement des fragments, cal exubérant. (Collection de M. Charcot.)

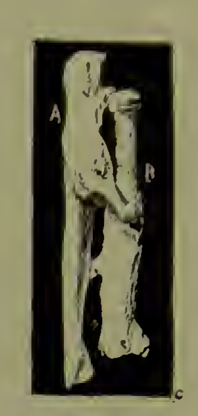


Fig. 121.

Fracture des deux os de l'avant-bras dans un cas de tabes, cal exubérant. (Collection de M. Charcot.)

or c'est là le procédé employé par les chirurgiens pour activer les cals torpides. Par suite de ces frottements réciproques le processus de formation de l'os se trouve donc très notablement accru, d'où l'augmentation de volume des fragments osseux et du cal qui les réunit.

On a également prétendu que les fractures spontanées du tabes montraient une tendance spéciale au *raccourcissement*. Le fait est vrai en général, mais s'explique aisément sans faire intervenir aucune propriété particulière du cal. Nous avons vu en effet jusqu'à quel point ces fractures sont indolores, vous comprendrez donc que souvent elles passent inaperçues du malade et du médecin, ou que, même lorsqu'elles ont été reconnues, elles ne fassent pas l'objet d'une contention parfaite; le malade, n'en souffrant pas, ne se gêne guère pour remuer son membre, et déplace ainsi les fragments lors même qu'ils avaient été parfaitement réduits. Par suite du chevauchement des fragments l'un sur l'autre, il se forme un cal vicieux (cal exubérant), et de plus le membre éprouve un raccourcissement qui peut être considérable. — Un autre mécanisme de raccourcissement des membres fracturés s'observe dans les cas où, au cours d'une arthropathie tabétique, survient une fracture de la tête du fémur ou de l'humérus; par suite de la ten-

dance à la résorption des extrémités osseuses qui existe dans les



Fig. 122.

Femme tabétique présentant une fracture de la cuisse gauche (la figure ayant été retournée, c'est ici la jambe droite); à la suite de cette fracture il y a eu résorption telle des extrémités osseuses du fémur que la longueur de la cuisse se trouvait considérablement raccourcie. (Collection de M. Charcot.).

arthropathies, la tête de l'os peut disparaître complètement : il



Fig. 123.

A, fémur normal; B, fémur dans un cas d'arthropathie tabétique; C, fémur dans un cas de fracture tabétique. — La résorption des fragments a été telle que c'est à peine si ce fémur atteignait une longueur égale à la moitié de celle d'un fémur normal. Ce fémur appartenait à la malade qui fait l'objet de la figure 122. (Collection de M. Charcot.)

s'ensuit donc une diminution considérable de la longueur de la jambe ou du bras.

Avant de passer à l'étude des lésions auxquelles sont dus ces accidents, il nous faut, Messieurs, jeter un coup d'œil sur leurs conditions *étiologiques*; vous allez voir qu'ici encore une particularité importante vient donner raison à ceux qui prétendent, comme l'a fait le premier M. Charcot, que les fractures spontanées des tabétiques constituent un groupe à part. Cette particularité, c'est la *disproportion* qui existe entre *le peu d'intensité du traumatisme* et la production d'une rupture osseuse, à tel point qu'on a donné à ces fractures le nom de *fractures spontanées*.

L'histoire du tabes est pleine d'observations dans lesquelles on voit une traction ou un choc insignifiant déterminer une ou plusieurs fractures. Tantôt le malade n'a fait que se croiser les jambes, tantôt c'est en retirant ses bottines que l'accident est arrivé, ou bien encore pendant que couché dans son lit il se tenait la tête appuyée sur son coude; on a même vu un tabétique se faire une fracture du maxillaire inférieur en cassant avec ses dents un morceau de sucre. Enfin, dans un certain nombre de cas, les fractures surviennent sans que le malade puisse incriminer tel ou tel acte plutôt que tel autre, peut-être sous la seule influence des mouvements incoordonnés. Il est en effet incontestable que les mouvements des tabétiques ont souvent une brusquerie, une violence qui peuvent fort bien déterminer des ruptures osseuses: mais vouloir avec quelques auteurs, notamment Volkmann, en faire la principale et même l'exclusive cause des fractures survenant au cours du tabes, c'est, à mon avis, commettre une erreur. La véritable raison d'être de ces accidents est la fragilité des os due aux lésions osseuses que nous étudierons tout à l'heure.

L'*époque d'apparition* de ces fractures par rapport à l'époque du tabes est variable. Le plus souvent elles se montrent dans la phase d'incoordination, mais quelquefois aussi dans la période préataxique; nouvelle preuve qu'il ne faut pas rechercher dans l'incoordination des mouvements la seule cause de ces accidents.

Au point de vue du *sexe*, un fait mérite d'être signalé : c'est la fréquence plus grande chez les *femmes*, à tel point que sur 52 cas de fractures spontanées tabétiques rassemblés dans la littérature médicale par M. Max Flatow, il y en a 15 chez des sujets du sexe féminin. Étant donnée la rareté du tabes chez les femmes, ce chiffre est considérable, et il faut reconnaître une prédominance très

marquée des fractures dans ce sexe; à moins qu'on n'admette que jusqu'à un certain point cette statistique ait été faussée par les premières observations qui ont été faites à la Salpêtrière, où pendant longtemps il n'y avait que des femmes. Même en tenant compte de cette correction, je crois cependant, Messieurs, que l'on doit reconnaître une prédominance notable des fractures dans le sexe féminin.

Nous avons jusqu'à présent étudié ces fractures en général, entrons maintenant dans le particulier, et recherchons tout d'abord quelles sont leurs *localisations* les plus fréquentes :

Je vous citerai à ce propos la statistique donnée par M. Max Flatow :

Fractures du fémur.	19 cas ; portent surtout sur la diaphyse, dans 4 cas fracture du col.
Fractures de jambe.	17 cas.
Fractures de l'avant-bras	7 cas.

Vous remarquerez, Messieurs, que les fractures du membre inférieur sont incomparablement plus fréquentes que celles du membre supérieur. D'après l'idée que je m'en fais, cela peut être rapporté à deux raisons : 1° le tabes étant surtout une affection de la moitié inférieure du système nerveux spinal, il n'est pas étonnant qu'à tous égards les membres inférieurs soient plus atteints que les supérieurs ; — 2° ce sont ces mêmes os du membre inférieur, surtout le fémur, qui se rompent le plus fréquemment chez les gens dont le système osseux a subi des troubles dans sa composition anatomique ou chimique, par exemple chez les gens âgés. J'admets d'ailleurs, car c'est là l'objection qui vient immédiatement à l'esprit, que ce sont aussi ces os qui sont le plus exposés aux traumatismes; mais, à tout considérer, il ne semble pas que cette dernière condition suffise à expliquer la prédominance des fractures spontanées tabétiques sur les membres inférieurs.

D'après les différentes statistiques, ces fractures ne paraissent pas montrer une prédilection particulière pour tel ou tel côté du corps; peut-être cependant surviendraient-elles plutôt (?) de celui où les manifestations tabétiques se sont montrées avec le plus d'intensité, dans les cas où une asymétrie au point de vue des symptômes a pu être constatée.

Il n'est pas très rare d'observer chez un même malade des *fractures multiples*, soit que plusieurs os se fracturent simultanément,

et dans certains cas on en a compté jusqu'à 5 et même 6, soit que le même os se casse plusieurs fois (jusqu'à 5 fois dans un cas). C'est bien là, il me semble, une nouvelle preuve que ces fractures sont dues à un état spécial des os.

Je dois encore vous signaler, à propos des os longs, une variété particulière de fractures qui diffère de celles dont il a été question jusqu'ici : c'est celle qui consiste dans l'*arrachement d'une saillie osseuse* ou *d'une apophyse* par les muscles qui s'y insèrent. A la suite du manque d'immobilisation, et grâce aux frottements facilités par l'analgésie dont je vous ai déjà parlé, il se formerait un cal exubérant, d'où, d'après v. Volkmann (cité par Kredel), la production de ces saillies osseuses que l'on voit parfois pénétrer dans l'intérieur des muscles et des tendons. J'admets fort bien qu'il en soit ainsi quelquefois, mais dans certains cas j'ai vu les prolongements osseux intra-musculaires atteindre une telle longueur que je me demande s'il n'y a pas lieu de les attribuer plutôt à une *myosite ossifiante*. Quoi qu'il en soit, Messieurs, j'appelle votre attention sur ces faits, convaincu qu'on les observera plus fréquemment quand on en connaîtra mieux l'existence.

Une autre catégorie de fractures fort intéressante également est constituée par les *fractures des vertèbres*. Celles-ci ont été d'abord mentionnées par M. Charcot, et le dessin que je vous présente ici, qui provient de sa Collection, est la représentation d'un des premiers, sinon du premier cas dans lequel une fracture des vertèbres ait été observée. M. Pitres[1] en a publié un cas en 1885; depuis lors, quelques autres faits ont été signalés, notamment par M. Krönig[2], qui en a étudié trois pour sa part. Ces fractures se traduisent d'ailleurs, en général, par un ensemble de symptômes caractéristiques : la colonne vertébrale éprouve une *déformation* plus ou moins considérable, qui peut à la vérité ne se faire que progressivement et d'une façon assez lente. Au niveau de la fracture, on trouve en arrière une *saillie spondylitique* produite par les apophyses épineuses qui prennent part à la déviation du rachis; en avant, la *palpation* révèle parfois dans l'abdomen l'existence d'un corps dur qui indique le glissement d'un corps vertébral. Par suite de ces modifications dans la forme du rachis, l'*attitude* des malades se

1. Pitres, *Société de Biologie*, 21 novembre 1885.
2. Krönig, *Wirbelerkrankungen bei Tabikern. Zeitschrift für klinische Medicin*, 1888, XIV, p. 51.

trouve profondément modifiée, la partie supérieure du corps est courbée ou plutôt *pliée* en avant ou latéralement, et d'autre part la



Fig. 124.

Fracture des vertèbres. Par suite du tassement qui s'est ainsi produit dans la colonne vertébrale celle-ci est fortement incurvée latéralement. (Collection de M. Charcot.)

diminution de la longueur du rachis produit une sorte d'*enfoncement* de la partie supérieure du tronc dans l'abdomen et dans le bassin, d'où la formation de plis horizontaux de la peau tout à fait bizarres.

Je craindrais, Messieurs, de vous laisser une idée fausse si, à propos des fractures des vertèbres, j'omettais de vous dire qu'elles existent bien rarement à l'état autonome ; le plus souvent elles se compliquent d'un degré plus ou moins accentué d'*arthropathie* dans les articulations inter-vertébrales ; à tel point que l'on peut souvent classer indifféremment ces lésions soit dans les arthropathies, soit dans les fractures. En outre de ces fractures des *corps vertébraux*, il en existe quelquefois qui portent sur les *arcs* ou les *apophyses*.

Après la description que je viens de vous faire de ces différentes variétés, vous comprendrez sans peine que si, souvent, le *diagnostic* des fractures spontanées du tabes s'établit aisément, quelquefois il laisse beaucoup à désirer. Divers obstacles peuvent en effet

se dresser devant l'observateur. Parfois l'analgésie sera telle, comme je vous le disais plus haut, que le malade n'en a pas conscience, et que si la fracture ne gêne pas trop ses mouvements, ainsi que cela a lieu quand il est confiné au lit, elle peut passer complètement inaperçue. Ou bien l'œdème, qui dans les fractures tabétiques est en général plus marqué que dans les fractures ordinaires, pourra prendre un tel développement qu'il rendra impossible tout examen du squelette. Enfin le diagnostic se trouvera également très difficile ou même impossible quand la fracture siégera au niveau d'une épiphyse dont la partie articulaire sera atteinte d'arthropathie; ici encore le gonflement péri-articulaire, la mobilité des os, empêcheront de faire un examen précis. Vous ne vous étonnerez donc pas, Messieurs, qu'à l'autopsie des tabétiques on observe fréquemment des fractures et des consolidations osseuses dont on n'avait pas eu le moindre soupçon pendant la vie; c'est surtout pour les os plats, situés un peu profondément (sternum, bassin) que ces surprises d'autopsie se présenteront.

Mais en voici assez sur les modalités cliniques de ces fractures; passons maintenant en revue les lésions qui les accompagnent; elles suffiront à vous expliquer quelques-unes des particularités qui assignent aux fractures des tabétiques un rôle à part dans la nosographie.

Les *altérations des os* visibles à l'examen macroscopique sont les suivantes :

La *porosité* de la surface de l'os donne en certains points un aspect analogue à celui produit par des « piqûres de vers » ; parfois même cette porosité est telle qu'il se forme de véritables lacunes (Féré); lorsqu'elle est ainsi très marquée, on sent parfois à ce niveau que l'os se laisse déprimer sous la pression du doigt. Si l'on fait avec une scie la section longitudinale d'un os ainsi altéré, on constate :

L'*amincissement de la substance compacte*, qui peut être tel que celle-ci ne mesure plus que la moitié ou le tiers de l'épaisseur qu'elle a normalement; c'est là encore une nouvelle cause d'affaiblissement de l'os, puisque la substance compacte est la partie la plus résistante de celui-ci.

La *dilatation du canal médullaire*, de telle sorte que la portion creuse du centre de l'os se trouve élargie, diminuant ainsi d'autant la solidité de la colonne osseuse.

L'examen microscopique va lui aussi nous montrer de nouvelles causes de friabilité des différentes parties du squelette; c'est à M. R. Blanchard que nous devons la connaissance exacte et détaillée de ces lésions au point de vue HISTOLOGIQUE ; elles consistent en :

Dilatation des canaux de Havers, surtout de ceux situés le plus près du canal médullaire; quand cette dilatation se montre aussi



Fig. 125.

Coupe longitudinale de l'extrémité supérieure d'un os long (humérus) atteint d'arthropathie tabétique, montrant la diminution de volume de la substance compacte et du cartilage au niveau de l'arthropathie A. (Collection Damaschino.)

à la périphérie de l'os, c'est elle qui détermine cet aspect « en piqûres de vers » ou « lacunaire » dont je vous parlais il y a un instant; lorsqu'elle est très marquée au niveau du canal médullaire elle contribue à amener l'élargissement de celui-ci.

Décalcification des travées osseuses au voisinage des canaux de Havers, démontrée par ce fait que dans les parties malades le tissu osseux se colore par le picro-carmin d'une façon plus intense qu'à l'ordinaire. Cette décalcification semble être un des premiers phénomènes qui surviennent dans les os tabétiques, car on la constate déjà au voisinage de canaux de Havers non encore dilatés; ce serait donc une des lésions primordiales

Altérations des ostéoplastes. Ceux-ci sont en certains points plus ou moins atrophiés, en dégénérescence granulo-graisseuse, et présentent une tendance à perdre leurs angles et à prendre des contours arrondis.

Transformation embryonnaire de la moelle osseuse (Richet). Celle-ci est en grande abondance et remplit toutes les cavités produites par la dilatation des canaux de Havers; ses modifications seraient, d'après M. Richet, l'indice d'un processus d'ostéite assez accentué.

Enfin à ces altérations histologiques il convient d'ajouter l'énu-

mération des MODIFICATIONS CHIMIQUES constatées dans les os tabétiques par M. P. Regnard :

Diminution des substances non organiques. — Au lieu du chiffre normal 66 pour 100 du poids total, il n'y aurait que 24 pour 100 de matières non organiques, et l'on remarquerait particulièrement la grande pauvreté en phosphates (10 pour 100 au lieu de 50 pour 100).

Augmentation des matériaux organiques. — Normalement le chiffre des matières organiques est de 33 pour 100 du poids total; dans les os tabétiques, il y en a 76 pour 100; la richesse en matières grasses est particulièrement grande (57 pour 100).

Aucune de ces altérations chimiques ou histologiques ne peut d'ailleurs être considérée comme exclusivement propre au tabes; elles indiquent tout au plus l'existence d'une *ostéite raréfiante*, or cette lésion peut se rencontrer dans beaucoup d'affections chroniques des os.

La seule lésion spéciale au tabes serait celle que MM. Pitres et Vaillard ont, dans un cas de fracture spontanée, constatée au tibia. Le filet nerveux qui pénètre dans le trou nourricier de cet os présentait, d'après ces auteurs, des altérations manifestes. — M. Siemerling a dans la suite, sur un cas analogue, observé la même lésion nerveuse. — En présence de ces faits, on comprend aisément qu'un certain nombre de médecins attribuent à une *névrite périphérique* ces altérations osseuses; il est indéniable que cette coïncidence est des plus suggestives, mais suffit-elle à démontrer que, contrairement à l'opinion de M. Charcot, ces troubles de la nutrition osseuse ne sont pas sous la dépendance des altérations médullaires?

Quoi qu'il en soit, ce que je tiens à vous signaler expressément, Messieurs, c'est que les lésions osseuses que je viens de vous exposer se trouvent non pas seulement sur l'os qui s'est rompu, mais sur tous ou presque tous les os du squelette de ces malades; de telle sorte que chez certains tabétiques *tous ou presque tous les os sont « fracturables »*, d'où la possibilité de rencontrer des malades atteints de fractures multiples. J'ajoute, comme correctif, que tous les tabétiques ne présentent pas ces lésions osseuses; mais il est actuellement impossible d'indiquer, par un chiffre même approximatif, la fréquence de ces altérations.

Vous verrez, Messieurs, dans une prochaine Leçon, que ces alté-

rations osseuses sont identiquement celles que l'on retrouve à l'origine des arthropathies tabétiques; de telle sorte, qu'en réalité, fractures et arthropathies ne sont que des expressions différentes d'un même état pathologique, et que ces deux variétés de lésions du squelette ne sauraient être disjointes, du moins au point de vue anatomique.

DIX-NEUVIÈME LEÇON

TABES

SYMPTOMES (*Suite*)

F. Arthropathies tabétiques. *Historique* : « Charcot's joint disease » ; — opinion opposée de v. Volkmann. — *Début* plus ou moins brusque; gonflement, empâtement sans œdème vrai ; craquements ; absence de douleur. — *Marche* de l'affection : forme bénigne, forme grave. — *État des articulations* au bout d'un certain temps de durée de l'arthropathie : aplatissement, rapports anormaux des surfaces articulaires, mobilité anormale, absence de douleur. — *Complications :* fracture, douleur, issue des extrémités articulaires à travers la peau, suppuration. — *Étiologie :* Apparition aux différentes périodes, fréquence plus grande chez la femme ; localisation aux diverses jointures. — *Anatomie pathologique* : Capsule articulaire, ligaments intra-articulaires, synoviale, épanchement, corps flottants articulaires, extrémités osseuses : type atrophique, type hypertrophique, cas de combinaison de ces deux types. — *Nature des arthropathies tabétiques* : Différentes théories : A. La cause initiale de ces arthropathies est une lésion nerveuse (moelle, bulbe, nerfs périphériques) ; B. La cause initiale n'est pas une lésion nerveuse (arthrite traumatique, syphilitique, rhumatismale, arthritis deformans). *Conclusions*.

Messieurs,

L'*Arthropathie tabétique* porte en Angleterre un autre nom, celui de « Charcot's joint disease ». C'est que, en effet, M. Charcot a non seulement découvert cette affection, mais en a donné une description tellement complète de prime abord, qu'il l'a à tous égards faite sienne. Ses premiers travaux sur ce sujet datent de 1868 ; l'année suivante M. Ball en mentionnait déjà dix-huit cas ; la même année (1869), M. Clifford Albutt publiait le premier cas en Angleterre ; puis, un peu plus tard (1873), le second était dû à M. Buzzard. — En Allemagne, la notion des arthropathies tabétiques a éprouvé tout d'abord une difficulté très grande à se faire jour. Le professeur v. Volkmann, ayant déclaré que les affections articulaires des tabé-

tiques étaient purement et simplement dues à des traumatismes et au tiraillement des jointures par suite de l'incoordination des mouvements, l'autorité de ce chirurgien suffit pendant quelque temps à faire l'obstruction sur ce point. Depuis lors la face des choses s'est bien modifiée, et j'aurai plus d'une fois l'occasion de vous citer d'importants travaux émanant de médecins allemands. Les chiffres suivants empruntés à un mémoire de M. Weizsäcker, publié en 1887[1], nous donneront d'ailleurs une idée de cette question dans les différents pays : sur les 109 cas que contient celui-ci, 55 sont français, 36 anglais, 18 allemands.

J'ai fait amener devant vous plusieurs malades atteints de cette affection, et nous étudierons sur eux quelques-uns des caractères de celle-ci ; chez tous, il s'agit d'arthropathies existant depuis un certain temps déjà. N'ayant à ma disposition aucun cas présentant les phénomènes de la période initiale, force me sera de vous décrire de toutes pièces la première période de cette affection.

Le *début* de l'arthropathie tabétique se fait de façons peu différentes. Tantôt il est absolument *subit :* un tabétique en train de se promener sent dans sa hanche un craquement ; ses jambes se dérobent sous lui, il tombe ; presque immédiatement, ou au bout de quelques heures, survient un gonflement assez considérable au niveau de l'articulation, ce gonflement envahit bientôt toute la cuisse. — Tantôt le début n'est pas tout à fait aussi subit, mais reste toujours *brusque* ; c'est ainsi qu'en se déshabillant, et par hasard, le malade constate qu'une de ses jointures est enflée, sans que d'ailleurs il y éprouve aucune douleur ; ou bien encore c'est le matin en se levant qu'il fait cette remarque quoique n'ayant durant la nuit rien ressenti d'anormal. Il peut encore arriver que, pendant les quelques jours qui précèdent, des craquements prémonitoires aient existé dans l'articulation qui sera atteinte.

Quoi qu'il en soit, un des principaux phénomènes initiaux est le *gonflement* de l'articulation et bientôt de tout le membre. Ce gonflement présente un certain nombre de caractères particuliers. Comme je viens de vous le dire, il est brusque, et atteint son maximum au bout de quelques heures ou de quelques jours ; presque toujours il s'étend à tout un segment de membre, ou même au membre tout entier, et rend celui-ci véritablement énorme, lui donnant pour ainsi

1. Weizsäcker, *Die Arthropathie bei Tabes. — Beiträge zur klinischen Chirurgie von Bruns*, 1887

dire un aspect éléphantiasique. Ce n'est certes pas là un œdème vulgaire, car ce gonflement est dur, résistant au doigt, ne garde pas d'empreintes, ne laisse pas de godet quand on le comprime avec le doigt. La coloration de la peau à ce niveau est pâle, souvent celle-ci est brillante, les veines sont dilatées, il n'existe ni rougeur, ni chaleur, ni douleur, ni, en somme, aucun caractère inflammatoire. Pour expliquer cet aspect singulier, M. Debove a émis l'hypothèse fort vraisemblable qu'il s'agirait là non seulement d'un épanchement intra-articulaire, mais encore d'une rupture de la capsule, permettant au liquide de fuser consécutivement dans le membre tout entier.

L'évolution du gonflement est en général la suivante : au bout de quelques jours, ou plutôt de quelques semaines, parfois de plusieurs mois seulement, il diminue et se confine de nouveau au voisinage de l'articulation. Il peut subsister en ce point pendant assez longtemps, puis finit par disparaître complètement, laissant alors constater les déplacements articulaires si bizarres dont je vous parlerai tout à l'heure.

Des *craquements* se montrent assez souvent dans les jointures malades, mais non d'une façon constante ; c'est en général un phénomène du début qui disparait dans la suite, à la période d'épanchement intra-articulaire.

Les *mouvements* de l'articulation, chose singulière, ne sont, surtout dans les premières périodes, que peu ou pas atteints ; le malade se plaint seulement que son membre lui paraisse lourd et qu'il se fatigue facilement.

Mais de tous ces symptômes, celui qui, avec le gonflement, est de beaucoup le plus caractéristique des arthropathies tabétiques, est l'*absence de douleur*, quelle que soit l'étendue des lésions articulaires, et contrairement à ce qui existe dans la plupart des affections des jointures. Vous avez vu d'ailleurs, Messieurs, qu'il en était de même pour les Fractures Spontanées tabétiques qui, elles aussi, ont pour caractère particulier de rester indolores.

Quelle est la *marche* des arthropathies tabétiques? — Il y a lieu, avec M. Charcot, d'en distinguer deux formes :

Dans la *forme bénigne*, au bout de peu de temps l'épanchement disparait et, tout rentrant dans l'ordre, il ne reste bientôt plus comme traces de l'affection que quelques craquements. Mais, quelque bénigne que soit cette forme, il faut bien savoir qu'elle est su-

jette aux *récidives*, et que, même, ces récidives peuvent être beaucoup plus violentes que la première attaque; de telle sorte qu'une forme légère peut faire place à une forme grave dans la suite.

Dans la *forme grave* l'œdème du membre ne disparaît pas aussi rapidement que dans la forme précédente; il persiste au niveau de la jointure et des régions péri-articulaires; en même temps évoluent les lésions osseuses et ligamenteuses qui prennent bientôt un développement suffisant pour entraver plus ou moins complètement les fonctions du membre tout entier.

C'est à cette forme qu'appartiennent les malades rassemblés ici, mais à différents stades de cette forme.

Chez cette femme, par exemple, nous ne sommes qu'à quelques mois du début d'une arthropathie coxo-fémorale gauche; l'œdème,

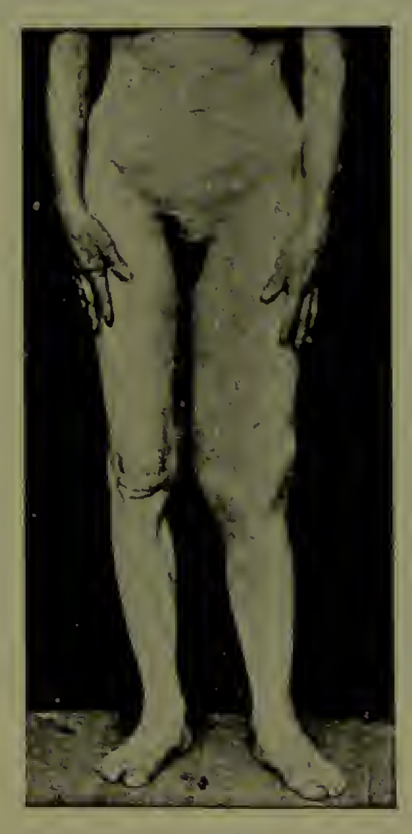


Fig. 126.

Arthropathie tabétique récente de l'articulation de la cuisse gauche. (Collection Damaschino.) — Remarquer l'énorme augmentation de volume de la cuisse gauche. La lésion étant de date récente la station debout se fait encore sans déviation marquée du membre inférieur.

comme vous pouvez le constater, occupe encore toute la cuisse, bien que, suivant le dire de la malade, il ait considérablement diminué : les mouvements sont passablement gênés, mais encore possibles; peu ou pas de craquements.

Chez cette autre femme, c'est un des genoux qui a été atteint ; ici le gonflement n'existe plus guère qu'à l'état de vestige ; mais, par suite des lésions des surfaces osseuses, vous remarquez déjà un commencement de déviation dans la direction du membre, et si je



Fig. 127.

Arthropathie tabétique du genou gauche. (Collection Damaschino.) Le genou et la cuisse sont augmentés de volume, le genou présente des tubérosités qui lui donnent une apparence carrée. Les mouvements de latéralité étaient très étendus, et l'on pouvait les provoquer avec une légère pression de la main sur le pied.

cherche à imprimer à cette articulation des mouvements de latéralité, vous voyez que j'y parviens sans difficulté, tandis que, à l'état normal, les mouvements de latéralité dans l'articulation du genou sont à peine perceptibles ; d'où une gène très apparente de la marche.

Enfin, chez notre troisième malade, chez la femme qui est là

étendue sur un brancard, l'affection a pour ainsi dire atteint son summum. Elle date, il est vrai, de plusieurs années ; mais voyez



Fig. 128.

Arthropathie tabétique du genou. (Collection Damaschino.) — Les dislocations les plus extraordinaires du membre inférieur pouvaient être déterminées chez cette malade sans causer la moindre douleur.

quelle différence d'aspect avec les cas précédents : ici plus de gonflement ; tout au contraire, il y a aplatissement de la région coxo-fémorale, et nous pouvons examiner ainsi à notre aise l'état de l'articulation. Constatez d'abord de quelle mobilité anormale elle est douée ; j'imprime à la cuisse de notre malade des mouvements invraisemblables, auprès desquels le fameux « grand écart » des célébrités chorégraphiques ferait pauvre figure ; et cependant, quelque étendus que soient ces mouvements, je n'éprouve aucune espèce de résistance au niveau de l'articulation. C'est qu'en effet, la faculté de distension de l'articulation est extrême, les surfaces articulaires profondément altérées n'étant plus en rapport intime l'une avec l'autre. Vous pouvez, d'ailleurs, vous en rendre facilement compte, même à distance, car la saillie sous-cutanée que vous apercevez au niveau de la hanche n'est autre chose que l'extrémité supérieure du fémur, qui, à chaque mouvement que j'imprime à la cuisse, se déplace plus ou moins suivant l'amplitude du mouvement. Grâce à la possibilité d'amener ainsi l'extrémité supérieure du fémur pour ainsi dire sous la peau, il m'est facile de la palper entièrement

et de m'assurer que la tête elle-même et la plus grande partie du



Fig. 129.

Arthropathie tabétique récente de l'épaule (malade nommée Berthel). (Collection de M. Charcot.) — Gonflement considérable de l'épaule. Voir la figure suivante qui représente l'état dans lequel se trouvait l'articulation de l'épaule quelques années plus tard.

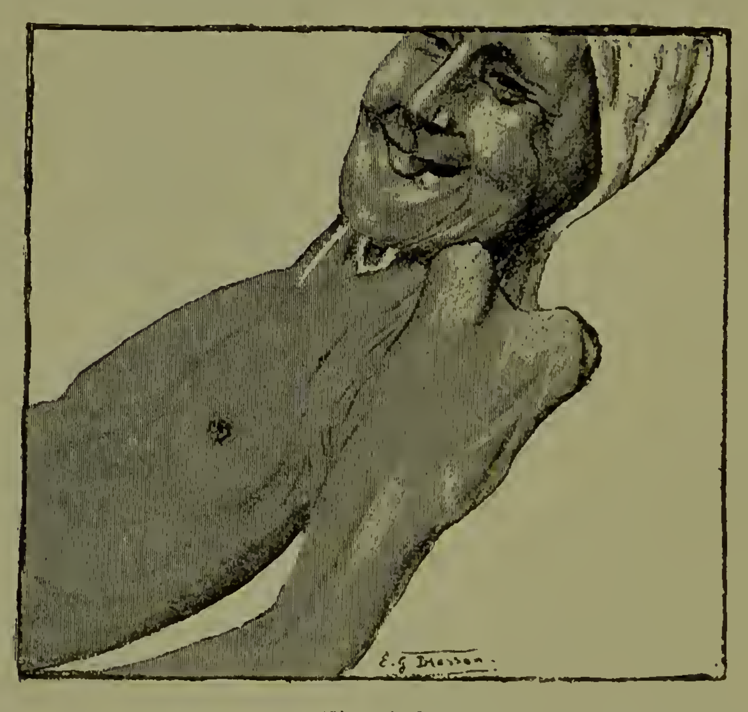


Fig. 130.

Arthropathie tabétique ancienne de l'épaule (malade nommée Berthel). (Collection de M. Charcot.) — La tête de l'humérus, qui a perdu tout rapport avec l'acromion, vient faire saillie sous la peau et se voit au-devant de l'angle du maxillaire inférieur.

col ont presque complètement disparu, et qu'il ne reste plus guère

de cette extrémité que le grand trochanter. Inutile d'ajouter, Messieurs, qu'avec de pareilles lésions notre malade est dans l'incapacité absolue de marcher; mais ce que je tiens à vous répéter et



Fig. 131

Arthropathie tabétique des deux genoux. (Collection de M. Charcot.) — Ici la déformation se faisait dans le sens latéral; quelque marquée qu'elle fût, elle n'empêchait pas la malade de faire quelques pas en s'aidant de deux cannes.

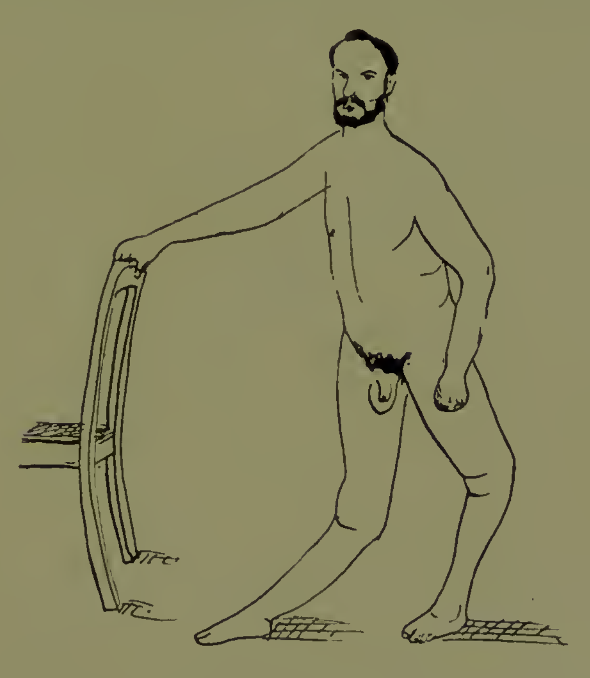


Fig. 132.

Arthropathie tabétique des deux genoux. (D'après M. Dreschfeld.)
Ce malade présente de la façon la plus prononcée la déformation connue sous le nom de « genu recurvatum ».

à vous faire constater, c'est que, quels que soient les mouvements ou les tiraillements que j'imprime à sa jambe, cette malade ne ressent absolument aucune douleur; si elle ne marche pas, c'est uniquement parce que les conditions mécaniques de son articulation ne permettent plus à celle-ci de supporter le poids du corps.

Les caractères pour ainsi dire pathognomoniques de l'arthropathie tabétique confirmée sont donc, comme vous venez de le voir, une *mobilité anormale* dépassant toute imagination, et une *altération considérable des surfaces articulaires*, le tout ne donnant lieu à aucune espèce de douleur.

Tel est l'aspect ordinaire de cette affection; dans quelques cas, d'autres phénomènes peuvent se montrer, qui méritent plus ou moins le nom de *complications*. Par exemple :

Une *fracture spontanée* soit de la diaphyse de l'os, soit plus fréquemment d'une extrémité articulaire, déterminant ainsi la formation d'un corps étranger dans l'articulation (surtout tête du fémur).

La *douleur* qui, je vous l'ai dit, manque à l'ordinaire presque entièrement, peut cependant s'observer dans certains cas et durer même pendant plusieurs jours ou plusieurs semaines; elle se montrerait de préférence dans les cas d'arthopathie des petites jointures (main, pied).

L'*issue des extrémités articulaires* à travers la peau a été également observée dans quelques cas, et la mobilité de celles-ci permet de comprendre qu'elle puisse avoir lieu; mais en réalité c'est là un phénomène fort rare.

La *suppuration* est également une complication bien peu fréquente et que vous n'aurez guère à craindre; cependant je pourrais vous en citer quelques exemples, soit à la suite d'une ponction imprudente, soit au cours d'une maladie générale (pneumonie). ou même sans cause connue; mais, encore une fois, Messieurs, ce n'est qu'une pure exception.

Pour terminer ce qui a trait à l'aspect clinique de l'arthropathie tabétique, passons, Messieurs, à l'étude de l'**Étiologie** :

Quant à ce qui est des *causes directes*, j'aurai plus loin l'occasion de vous parler du rôle du *traumatisme* lorsque nous traiterons de la nature de ces arthropathies.

Nous nous occuperons surtout des conditions dans lesquelles elles surviennent.

La *date d'apparition* est fort variable ; sur un relevé de 152 cas M. Kredel[1] a trouvé qu'elles étaient survenues :

21 fois dans la période prodomique du tabes.
38 fois de la 1re à la 5e année —
52 fois entre la 5e et la 10e année —
41 fois après la 10e année —

Il est donc bien difficile d'indiquer une époque spéciale à leur apparition ; il serait plus exact de dire qu'elles peuvent se montrer à toutes les périodes.

Quant à l'âge des malades, les renseignements manquent pour donner des chiffres exacts ; je dois cependant vous signaler un cas de MM. Charcot et Féré où l'arthropathie survint à l'âge de 20 ans, le tabes ayant débuté à 18 ans ; c'est probablement le cas de début le plus précoce qui ait été publié jusqu'à présent.

Pour ce qui est du *sexe*, sur les 100 cas de M. Weizsäcker, 72 concernent des hommes, 59 des femmes ; étant donnée la rareté du tabes chez la femme, on doit en conclure que les arthropathies sont plus fréquentes dans le sexe féminin que dans le sexe masculin, même en appliquant la correction due aux cas féminins publiés à la Salpêtrière.

Quelle est la *fréquence* des cas d'arthropathie, comparativement à celle des cas de tabes ? Je ne peux vous citer à cet égard que les



Fig. 155.

Arthropathie tabétique ancienne du genou (malade nommée Berthel). (Service de M. Charcot.) — L'extrémité inférieure du fémur fait une saillie considérable au-dessus de l'extrémité supérieure des os de la jambe.

chiffres donnés par M. Erb, qui sur 56 tabétiques a trouvé 2 arthropathies ; je crois que ces chiffres sont assez bien l'expression de la vérité, et qu'on peut admettre une moyenne de 4 à 5 arthropathies sur 100 tabétiques.

1. Kredel. *Die Arthropathien und Spontanfracturen bei Tabes. Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge*, 1888.

La *localisation* des arthropathies présente quelques faits intéressants, que met en relief la statistique suivante de M. Max Flatow,



Fig. 134.

Arthropathie tabétique du pouce. — La dernière phalange de ce doigt est déviée brusquement en dehors à angle presque droit par rapport à la première phalange. Les autres métacarpiens présentaient un certain gonflement de leur extrémité inférieure.



Fig. 135.

Arthropathie tabétique du coude droit.

statistique qui porte sur 149 cas dont 41 avec arthropathies bilatérales. Le maximum de fréquence est au *genou* : celui-ci a été atteint

chez 60 malades parmi lesquels 13 fois des deux côtés; puis le *pied* chez 39 malades dont 8 fois d'une façon bilatérale; ensuite viennent la *hanche* chez 38 malades dont 9 fois bilatéralement, et l'*épaule* chez 27 malades dont 6 fois bilatéralement. Les articulations du *coude*, de la *main* et des *doigts*, et du *maxillaire inférieur*, n'ont été trouvées atteintes que bien plus rarement, et donnent des chiffres variant entre 6 et 4. Vous voyez qu'en somme toutes les articulations peuvent être affectées, mais avec une fréquence variable.

Passons maintenant à l'étude de l'*Anatomie Pathologique* des arthropathies tabétiques :

La *capsule articulaire*, dont nous avons pu cliniquement soup-



Fig. 136.

Arthropathie tabétique de l'épaule. (Collection Damaschino.) — La capsule, extrêmement dilatée a été ouverte et l'on peut voir la tête de l'humérus luxée dans la fosse sous-scapulaire.

çonner la laxité, est flasque, ramollie, dilatée, souvent ouverte, parfois plus ou moins complètement détruite.

Les *ligaments intra-articulaires*, tels que la longue portion du biceps, les ligaments croisés du genou et surtout le ligament rond de la hanche sont le siège de lésions assez accentuées, et même disparaissent entièrement.

La *synoviale* est ordinairement pâle; souvent à sa surface se trouvent des franges vascularisées; elle est épaissie, adhérente aux parties voisines; de même que la capsule, elle peut disparaître entièrement. Dans quelques cas on trouve dans son épaisseur des plaques ou des nodules osseux.

L'*épanchement* est en général séreux, transparent et filant, d'un jaune clair; parfois il contient des flocons fibrineux, rarement du sang, très rarement du pus. — Abondant au début, il finit par disparaître au bout d'un certain temps. Nous avons, à propos de la

symptomatologie, suffisamment insisté sur ces faits pour être dispensé d'y revenir ici.

Assez souvent on signale l'existence de *corps flottants articulaires* ordinairement de nature osseuse, soit libres, soit pédiculés, dus en général à une véritable néoformation intra-articulaire, quelquefois provenant de fractures épiphysaires; dans le premier cas ces corps osseux néoformés sont fréquemment au nombre de plusieurs centaines, au point que l'articulation peut donner la sensation d'un sac de noix.

Quant aux *extrémités osseuses*, elles présentent des aspects très différents, qui peuvent être rapportés à deux grands types :

A. — le type *atrophique*, le plus fréquent, le mieux caractérisé

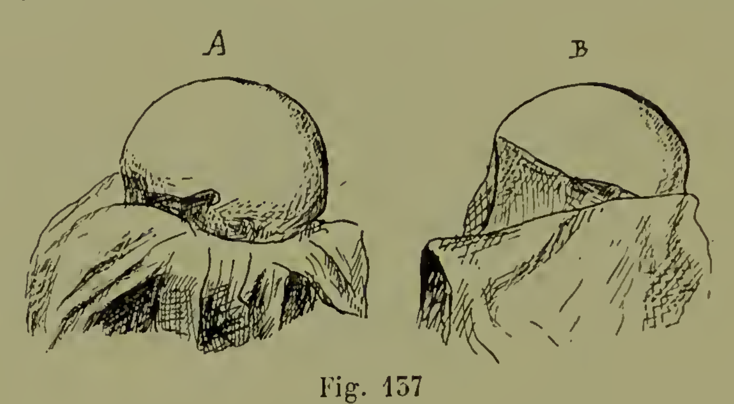


Fig. 137

Arthropathie tabétique de l'épaule. — A, tête de l'humérus normal; B, tête de l'humérus du côté atteint par l'arthropathie; le volume de la surface articulaire de cette tête humérale a considérablement diminué. (Collection Damaschino.)



Fig. 138.

Arthropathie tabétique de la hanche. (Collection de M. Charcot.) — La partie inférieure A de la tête articulaire du fémur est complètement usée et a disparu; il n'existe plus à ce niveau qu'une surface plane.



Fig. 139.

Arthropathie de l'épaule. (Collection de M. Charcot.) — La cavité glénoïde du scapulum n'est presque plus visible; quant à la tête articulaire de l'humérus, elle a presque entièrement disparu.

au point de vue anatomo-pathologique, dans lequel se montre une destruction plus ou moins complète du cartilage et des extrémités

osseuses articulaires, cette destruction peut être telle qu'une longueur assez grande de l'épiphyse peut disparaître entièrement; c'est ainsi que, pour le fémur, par exemple, non seulement la tête tout entière, mais aussi tout le col de l'os seront complètement résorbés. De telle sorte que, comme chez la malade que je vous montrais tout à l'heure, le grand trochanter reste seul, et encore est-il souvent fortement érodé; l'os de la cuisse présente alors, comme on l'a dit, l'aspect d'une « baguette de tambour. »

Du côté des *cavités articulaires* on constate une destruction analogue, leurs bords s'effacent, elles s'aplatissent, leurs parois s'amincissent et parfois même se laissent enfoncer (cavité cotyloïde) par l'épiphyse qui repose sur elles.

B. — Le type *hypertrophique*, dit aussi à forme d'*arthrite déformante*. — Dans ce type on constate, surtout aux limites du cartilage et de l'os, soit des *bourrelets osseux* plus ou moins abondants plus ou moins irréguliers, soit seulement des *saillies ostéo-cartilagineuses* isolées rappelant de très près ce qui se voit dans les articulations atteintes de rhumatisme chronique déformant. — Parfois aussi on observe la *dissociation velvétique* du cartilage, l'*usure* de celui-ci



Fig. 140.

Arthropathie tabétique du coude, forme hypertrophique. — On voit à l'intérieur de l'articulation un nombre considérable de nodules osseux, les uns libres, les autres encastrés dans les tissus périarticulaires, les extrémités articulaires sont épaissies.

aux points de frottement, et encore en ces mêmes points un aspect *poreux* ou *éburné* de l'os. Il existe, de plus, de l'*hypertrophie des franges synoviales* et comme corollaire assez fréquent des *corps*

osseux intra-articulaires pédiculés ou libres. — La *capsule* participe aux altérations : elle est épaissie, quelquefois ossifiée en certains points, et peut même se souder aux os et aux extrémités articulaires.

Ce sont là, Messieurs, il faut l'avouer, deux types bien différents l'un de l'autre, et cependant ils appartiennent l'un et l'autre à l'arthropathie tabétique la plus légitime. A quoi tiennent donc ces différences d'aspect? — Uniquement, je crois, à l'espèce des articulations atteintes; certaines articulations réagissent au processus de l'arthropathie tabétique suivant le type A, d'autres suivant le type B. — M. Kredel dont j'ai déjà eu l'occasion de vous citer les travaux sur l'affection qui nous occupe a fait remarquer que certaines articulations, surtout celles de la hanche et de l'épaule, ont une tendance particulière à réagir par l'*atrophie* aux différents processus morbides dont elles sont le siège, même aux processus d'arthrite tuberculeuse; tandis que d'autres jointures (surtout celle du genou, et aussi celle du coude) réagissent aux différents processus plutôt par l'*hypertrophie*. — Or, c'est là justement ce qui a lieu pour l'arthropathie tabétique ; quand elle siège à l'épaule, on observe d'une façon à peu près constante le *type atrophique* A : quand au contraire elle occupe le genou, elle se présente le plus souvent sous l'aspect du *type hypertrophique* B. Et la preuve que la variété anatomique est bien plus sous la dépendance de la catégorie d'articulation que sous celle d'une qualité spéciale d'« arthropathisation », c'est que chez un même sujet on peut observer à la fois les deux types; si la hanche et le genou sont atteints simultanément, la première présentera le type atrophique, le second le type hypertrophique.

A côté de ces deux formes principales je dois mentionner des variantes produites par la *combinaison de ces deux types*, variantes dans lesquelles à côté des lésions atrophiques on constatera par exemple l'existence de bourrelets osseux ou de saillies ostéo-cartilagineuses plus ou moins prononcés. — L'aspect de l'articulation pourra encore être modifié dans les cas où il y aura coexistence de *fractures intra-articulaires;* les fragments ainsi produits sont d'ailleurs de dimensions très variables, tantôt de la grosseur d'un pois, tantôt de celle d'une fève ou davantage ; ils proviennent soit d'une apophyse, soit d'un fragment de condyle, ou même de l'arrachement d'une épiphyse ou d'un condyle tout entier. — Ces frag-

ments osseux peuvent soit rester libres, et constituer alors un corps étranger de l'articulation, soit se résorber, soit enfin, surtout à la hanche, se souder intimement avec la surface articulaire de l'autre os (tête du fémur contre la cavité cotyloïde).

Telles sont, Messieurs, les différents aspects anatomiques de l'arthropathie tabétique; ils ne s'observent, bien entendu, que sur les articulations qui ont été atteintes d'arthropathie confirmée. Mais il ne faudrait pas croire que les autres jointures soient absolument indemnes. M. Jürgens aurait en effet constaté que chez beaucoup de tabétiques toutes ou presque toutes les jointures, alors même qu'il n'existe aucune arthropathie, présentent une dilatation de la capsule avec élongation des ligaments; il existerait en outre de la dilatation des vaisseaux au niveau de la synoviale, et une certaine rougeur des ligaments intra-articulaires; en un mot, chez beaucoup de tabétiques la plupart des jointures seraient en état d' « arthropathisation virtuelle ». De ces faits vous devez rapprocher l'existence, dans les os des arthropathiques, de toutes les lésions osseuses dont je vous ai fait l'énumération dans la Leçon consacrée aux Fractures Spontanées (dilatation du canal médullaire et des canaux de Havers, décalcification, altérations des ostéoplastes, transformation de la moelle osseuse, etc..., etc...).

Maintenant que vous connaissez les principaux caractères des arthropathies tabétiques, je peux vous entretenir de leur *nature*, et je profiterai de cette occasion pour vous indiquer en quelques mots les différentes théories qui ont, ou ont eu cours sur cette intéressante question.

Ces théories peuvent se ranger en deux grandes classes :

A. — La cause initiale des arthropathies tabétiques est une lésion nerveuse :

M. Charcot, en même temps qu'il décrivait les arthropathies, les considérait déjà comme un trouble trophique ostéo-articulaire placé sous la dépendance d'une lésion de la *Moelle*, et probablement des cornes antérieures de celle-ci, lésion qui, suivant toute probabilité, aurait gagné ces cornes en partant des cordons postérieurs; MM. Charcot et Joffroy, Pierret, Liouville, Seeligmuller ont observé des cas qui témoignent en faveur de cette lésion des cornes antérieures.

D'autres médecins ont assigné à la lésion nerveuse une localisation différente; M. Buzzard, arguant de la fréquence des crises

laryngées et gastriques chez les tabétiques porteurs d'arthropathies. en conclut que c'est dans le *Bulbe* qu'existe le centre trophique pour les os et les articulations, puisque ces lésions du squelette coïncident avec des désordres bulbaires. Cette hypothèse n'a d'ailleurs, jusqu'à présent, reçu, que je sache, aucune vérification anatomique, et même, la coïncidence sur laquelle elle s'appuie ne semble pas très fondée, car M. Weizsäcker fait remarquer que sur les 109 cas d'arthropathies tabétiques qui composent sa statistique il n'y en avait que 50 ayant des crises gastriques.

Enfin certains auteurs, s'appuyant sur les recherches de MM. Pitres et Vaillard, Westphal, Siemerling, qui dans des cas de fracture spontanée ou d'arthropathie des lésions des nerfs, ont constaté situés dans le conduit nourricier des os, sont portés à considérer comme liées à des altérations des *Nerfs périphériques* les manifestations articulaires qui nous occupent.

B. — La cause initiale n'est pas une lésion nerveuse :

Parmi ceux qui ont soutenu cette opinion nous trouvons en première ligne v. Volkmann; pour cet auteur, l'arthropathie serait purement et simplement une lésion d'*origine traumatique*, et si elle se produit chez les tabétiques, c'est uniquement parce que chez ceux-ci, par suite des troubles de la coordination, les traumatismes articulaires sont beaucoup plus fréquents. Soit qu'il se produise des chutes, soit que les articulations se trouvent tiraillées constamment par l'incohérence des mouvements, elles seraient plus exposées que chez les individus sains; à ces conditions défavorables il faudrait encore ajouter l'influence de l'analgésie (Jonathan Hutchinson).

M. Strümpell, s'appuyant sur ce fait que le tabes est le plus souvent une manifestation tardive de la syphilis, est d'avis que l'arthropathie tabétique n'est qu'une *arthropathie syphilitique*, et par conséquent rattache cette affection articulaire uniquement à la syphilis et nullement à la maladie nerveuse.

Enfin vient une opinion qui est notamment assez répandue en Angleterre, d'après laquelle l'arthropathie tabétique ne serait qu'une forme d'*arthrite chronique rhumatismale*. — A propos des manières de voir qui ont cours en Angleterre sur cette affection, il m'est impossible de ne pas vous signaler en passant celle émise par l'un des chirurgiens les plus éminents du Royaume-Uni, par sir James Paget.

D'après ce chirurgien, l'arthropathie tabétique serait non seulement une affection récemment découverte, mais de plus une affection réellement nouvelle; elle n'aurait pour ainsi dire pas existé avant ces 25 ou 30 dernières années. A l'appui de son dire, sir J. Paget cite ce fait, que dans les riches collections du Royal College of Surgeons, où s'accumulent depuis tant d'années des exemplaires de toutes les lésions osseuses ou autres qui se peuvent rencontrer, on ne trouve aucun spécimen appartenant à l'arthropathie tabétique. Bien que je ne partage pas la conclusion qu'en tire sir J. Paget, le fait m'a paru intéressant à vous signaler; nous y trouverons surtout la confirmation de cet aphorisme de M. Charcot : « On ne voit que ce qu'on a appris à voir ».

Pour en revenir à la prétendue nature purement rhumatismale de l'arthropathie tabétique, il me reste à vous citer encore l'opinion de M. Virchow, d'après laquelle cette affection ne serait qu'une forme de l'*arthritis deformans*. En effet, d'après ce savant anatomo-pathologiste, dans l'une et dans l'autre affection, le processus a son point de départ dans le cartilage, et, après le gonflement de celui-ci, amène son fendillement et sa fonte; la seule différence, c'est que chez les tabétiques, sous l'influence de la mauvaise nutrition, l'évolution des lésions est plus rapide. Cette manière de voir a rallié un assez grand nombre de partisans, et à la vérité les points de contact entre l'arthropathie tabétique et l'*arthritis deformans* sont multiples au premier abord. — Mais les divergences sont encore plus prononcées. Déjà, en 1875, la thèse de Michel s'appliquait à les faire ressortir : *a*) dans l'arthrite déformante le début est plus lent, graduel, s'accompagne ordinairement de douleurs qui, même, sont parfois très vives; *b*) il n'y a pas d'épanchement, ou, s'il en existe, c'est en très faible quantité ; *c*) le processus est hypertrophique d'emblée, tandis que dans l'arthropathie tabétique il est d'abord atrophique; *d*) les mouvements de l'articulation sont difficiles, restreints; au contraire dans l'arthropathie tabétique nous avons vu que souvent la mobilité est exagérée; *e*) des déformations étendues peuvent survenir dans les deux affections, mais leur aspect est fort différent. J'abrège, car je pourrais vous citer encore d'autres arguments, notamment au point de vue anatomo-pathologique, mais je pense que ceux dont il vient d'être question suffisent à vous prouver que l'arthropathie tabétique est tout à fait distincte de l'arthrite déformante.

Telles sont, Messieurs, les principales hypothèses émises sur la nature des arthropathies tabétiques ; vous voyez qu'elles sont nom-



Fig. 141.

Os coxal et fémur dans un cas d'arthropathie tabétique de la hanche. (Collection de M. Charcot.) — La cavité cotyloïde de l'os coxal a presque entièrement disparu, il n'y a plus de bourrelet cotyloïdien, le fond de cette cavité se continue directement avec la surface du reste de l'os. La tête articulaire et le col du fémur ont également disparu d'une façon complète; seul le grand trochanter subsiste.

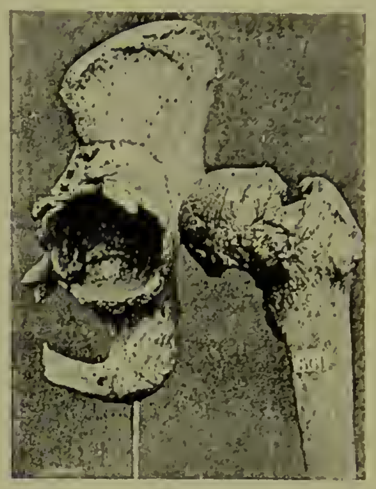


Fig. 142.

Os coxal et fémur dans un cas de rhumatisme chronique (arthritis deformans). — Le bourrelet cotyloïdien a des dimensions énormes, la cavité cotyloïde a une profondeur beaucoup plus grande que normalement. La tête articulaire du fémur est également augmentée de volume.

breuses et fort différentes les unes des autres. Il me paraît inutile de prolonger l'embarras dans lequel vous a plongé cette énumération. Sans prétendre entraîner quand même votre conviction, laissez-moi vous dire que c'est encore la première hypothèse, celle de M. Charcot, qui semble de beaucoup la mieux fondée. — Non, l'arthropathie n'est pas due purement et simplement aux traumatismes que déterminent les mouvements incoordonnés des ataxiques, car, nous l'avons vu, dans un bon nombre de cas elle survient dans la période préataxique, alors même qu'il n'existe aucune incoordination. Non, ce n'est pas une simple manifestation syphilitique, car, hélas, les individus atteints de syphilis sont légion, et cependant, s'ils ne sont pas en même temps tabétiques, ils ne présentent jamais cette variété si singulière d'arthropathie.

Quant à admettre que l'arthropathie tabétique reconnaisse pour lésion initiale une névrite périphérique, j'avoue, Messieurs, que je n'y suis guère porté, et cela pour une raison analogue à celle que je faisais valoir à l'instant contre l'origine syphilitique pure. Nous voyons en effet, Messieurs, un grand nombre de ces cas dits de névrite périphérique, et cependant jamais, même chez ceux qui présentent les symptômes les plus caractéristiques de cette affection, il ne survient rien qui ressemble à une arthropathie tabétique. Au contraire, nous connaissons une affection à lésion médullaire par excellence, la syringomyélie, qui, elle, s'accompagne quelquefois d'arthropathies fort semblables à celles du tabes.

Pour toutes ces raisons, c'est à une altération de la moelle que je rapporterai la lésion initiale de cette manifestation articulaire du tabes, et, comme je vous l'ai dit plus haut, quelques autopsies semblent donner raison à M. Charcot quand il localise cette lésion dans la substance grise. Ceci étant bien établi, je n'éprouve aucune difficulté à admettre que dans un certain nombre de cas les traumatismes soit directs, soit par mouvements incoordonnés, servent de cause occasionnelle aux arthropathies tabétiques et déterminent leur siège.

VINGTIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

Pied tabétique : Historique. — Caractères : Début plus ou moins brusque, tuméfaction du pied, épaississement de son bord interne, affaissement de la voûte plantaire, déviation du métatarse, raccourcissement du pied, élargissement des malléoles, ankylose des articulations du pied, absence de douleurs. — *Anatomie pathologique :* aspect spongieux des os du tarse et du métatarse, leur destruction.
Troubles trophiques du tissu fibreux : Capsules articulaires; ligaments intra-articulaires; tendons, leur rupture.
Troubles trophiques cutanés : Eruptions diverses. — Mal perforant, ses caractères. — Eschares. — Ecchymoses spontanées. — Chute des ongles et des dents. — Hyperidrose; anidrose. — Nature de ces troubles trophiques.

A côté des arthropathies tabétiques et des fractures spontanées il faut faire une place à part à une affection qui, comme je vous le disais déjà pour les lésions des vertèbres, procède à peu près également de l'un et de l'autre de ces processus : c'est le *pied tabétique*.

Le *pied tabétique* a été décrit pour la première fois par MM. Charcot et Féré. Aussitôt après, plusieurs observations dues à MM. Boyer, A. Chauffard, etc., venaient témoigner du bien fondé de cette description; en Angleterre, l'un des premiers cas publiés a été celui de M. Page, en Allemagne celui de M. Bernhardt. Dans tous ces cas, à de très légères différences près, le résultat de l'examen des parties a toujours été univoque.

Il s'agit là, en général, d'un phénomène relativement *précoce*, survenant le plus souvent à la fin de la première période du tabes ou au commencement de la seconde, en un mot, d'un phénomène de la période préataxique.

Le *début* est ordinairement assez brusque et rappelle celui que je

vous ai déjà décrit pour les arthropathies : du jour au lendemain, le malade constate sur le dos du pied un gonflement anormal, puis peu à peu se fait l'évolution des autres accidents.

Les principaux caractères de cette affection sont les suivants :

Tuméfaction assez considérable, siégeant surtout au dos du pied particulièrement marquée au niveau de l'articulation tarso-métatarsienne, donnant à cette région une courbure uniforme et ne laissant sur le dos du pied percevoir la saillie d'aucun des os qui en constituent le squelette. Notez encore, Messieurs, que cette tuméfaction ne s'efface pas par la pression, et ne détermine à la suite de celle-ci la formation d'aucun godet ni dépression ; c'est là exactement ce que nous avons constaté déjà pour les autres arthropathies.

Épaississement du bord interne du pied qui, en même temps, se trouve comme arrondi et présente une *saillie* quelquefois assez marquée répondant à l'apophyse du scaphoïde et au premier cunéiforme.

Affaissement de la voûte plantaire qui perd plus ou moins com-

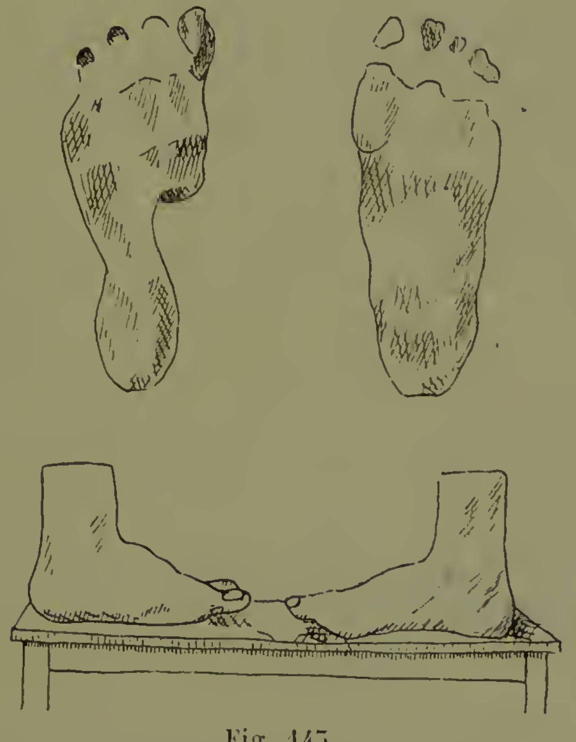


Fig. 145.

Empreintes et profils des pieds d'un sujet présentant un pied tabétique du côté droit (à gauche, pied sain ; à droite, pied tabétique). (D'après M. Féré.)

plètement sa courbure, au point que dans certains cas la plante du pied est absolument plate, parfois même légèrement convexe. Cette

déformation se voit de la façon la plus nette sur les empreintes du pied. Cependant il n'y a pas toujours affaissement de la voûte plantaire (Troisier, Pavlidès), il peut même y avoir au contraire une *cambrure* exagérée du pied (pied de Chinoise, Damaschino, Pavlidès).

La *déviation du métatarse* en dehors s'observe quelquefois, mais elle est moins constante que les différents caractères qui précèdent.

Le *raccourcissement du pied* est également très marqué dans certains cas et contribue à donner à cette extrémité un aspect épais, cubique, tout à fait particulier.

Les *malléoles* sont souvent élargies, parfois tuméfiées, et peuvent même être le siège d'une arthropathie concomitante ; même remarque pour les orteils, qui sont quelquefois aussi atteints d'arthropathie chez les sujets porteurs du pied tabétique.

La *mobilité* des différents segments du pied est diminuée, parfois même il survient une ankylose complète.

Il n'y a pas, ou très peu, de *craquements articulaires*, soit spontanés, soit pendant les mouvements passifs.

L'*absence de douleurs* à la pression est aussi marquée que dans les autres formes de fractures spontanées et d'arthropathies. Parfois il s'y ajoute une anesthésie à la piqûre sur le dos du pied, qui peut d'ailleurs se retrouver du côté opposé, la plante du pied conservant au contraire la sensibilité à la piqûre et à la température.

Les résultats de l'*examen anatomo-pathologique* sont vraiment singuliers, bien qu'en somme, il s'agisse de lésions analogues à celles que nous avons appris à connaître dans les autres arthropathies tabétiques. Ce qui surprend malgré tout, c'est l'intensité même des lésions, c'est le degré de destruction auquel est parvenu le processus ostéo-arthropathique. Pour vous en donner une idée, je vous présente une photographie d'une pièce de la collection de M. Charcot, pièce que je regrette de ne pas vous montrer elle-même, car elle est des plus instructives, mais on l'a récemment dérobée dans le musée de la Salpêtrière. Voici quelques lignes dans lesquelles M. Charcot décrit les lésions osseuses trouvées dans ce cas : « Les surfaces articulaires inférieures de l'astragale, les surfaces articulaires du calcanéum sont érodées, usées, avec quelques végétations sur leurs bords ; l'astragale est fracturé transversalement au niveau de son col ; le scaphoïde, le cuboïde sont usés, à

peine reconnaissables. Il s'en est détaché de nombreux fragments parmi lesquels on ne saurait, qu'avec peine, reconnaître le troisième



Fig. 144.

Squelette d'un pied tabétique montrant un état de porosité extrême du calcanéum, avec destruction presque complète des os du tarse. Les fragments osseux enfilés au-dessous du pied sont très poreux et irréguliers, ils proviennent des os du tarse et ont été trouvés à l'autopsie ainsi isolés les uns des autres. (Collection de M. Charcot.)



Fig. 145.

Arthropathie tabétique du pied. — Le calcanéum forme une véritable cuvette osseuse amincie en bas et en avant dans laquelle est descendue l'astragale. (D'après MM. Tuffier et Chipault.)

cunéiforme. Tous les os du métatarse et du tarse offrent un aspect spongieux, une friabilité, une légèreté inusitées. » En effet, dans

le pied tabétique, il n'y a pas seulement usure et atrophie des différents os du tarse et du métatarse, mais désagrégation absolue de ceux-ci, à un tel degré qu'en certains points, on ne trouve plus qu'une sorte de bouillie formée de grumeaux osseux plus ou moins petits; on ne peut donc que souscrire à l'appréciation suivante de M. A. Chauffard, excellemment descriptive dan son laconisme : « Dans le pied tabétique il y a plus d'*ostéopathie* que d'*arthropathie* ».

Quelle est l'évolution ultérieure du pied tabétique? — Beaucoup plus simple qu'on n'aurait pu s'y attendre, d'après l'intensité des phénomènes et le degré des lésions osseuses. La tuméfaction diminue progressivement après un laps de temps assez long; mais, bien entendu, les déformations persistent, et l'ankylose à peu près absolue du pied n'empêche pas le malade d'en faire un usage sinon parfait, du moins à peu près suffisant. La suppuration ne se voit pas davantage dans le pied tabétique que dans les autres arthropathies ou dans les fractures spontanées. J'ai d'ailleurs suffisamment insisté déjà sur tous ces points pour être dispensé d'y revenir encore, et si j'ai traité à part la question du pied tabétique, c'était uniquement pour vous faire connaître en détail les différents caractères objectifs qui lui donnent un aspect si particulier.

Troubles trophiques des tissus fibreux.

A côté de ces altérations ostéo-articulaires, je dois vous dire quelques mots des *troubles trophiques des tissus fibreux*.

Déjà à propos des arthropathies nous avons énuméré les lésions présentées par les *capsules articulaires;* nous avons vu celles-ci relâchées, distendues, parfois perforées; nous avons constaté que leurs parois, atrophiées en certains points, étaient en d'autres points envahies par des néoformations osseuses; inutile d'insister davantage sur ce sujet.

De même, nous savons que les *ligaments intra-articulaires* sont très fortement altérés ou même disparaissent entièrement.

Voyons ce que deviennent les *tendons*. — Dans les arthropathies ils peuvent présenter des lésions plus ou moins étendues en relation avec les articulations à la mobilité desquelles ils président.

Cela n'a rien qui doive vous surprendre et vous l'auriez pu prévoir. Mais il est une autre manifestation des troubles trophiques

tendineux que je dois vous signaler, c'est la *rupture des tendons* chez les tabétiques.

Les cas dans lesquels ce phénomène a été observé ne sont pas encore bien nombreux, mais je ne doute pas qu'ils le deviennent lorsque l'attention sera éveillée sur ce point.

Je vous citerai le cas de M. Hoffmann, dans lequel il s'agit de la rupture du tendon d'Achille, survenue simplement à l'occasion du mouvement fait dans la rue par le malade en se retournant.

Dans le cas de M. Lépine, il y eut rupture du quadriceps fémoral. C'est encore le quadriceps fémoral qui se rompit chez le tabétique de M. Löwenfeld, pendant qu'il se promenait d'un pas fort tranquille.

Quoique le chiffre des cas soit encore bien faible, on peut, ce semble, tirer de ceux-ci la conclusion qu'entre la rupture des tendons et celle des os (fractures spontanées) il y a des analogies évidentes : la prédominance sur les tendons des membres inférieurs, et la production sous l'influence de causes purement occasionnelles, tout à fait hors de rapport avec les accidents qui en sont la conséquence.

Troubles trophiques cutanés.

Ceux-ci ont été signalés par de nombreux observateurs parmi lesquels les noms de MM. Charcot, Fournier, Leloir doivent être particulièrement mentionnés. Mon intention est moins de vous les décrire tous en détail, que de vous faire une simple énumération de ceux de ces troubles qui, par leur rareté et leur peu d'intensité, appartiennent plutôt aux dermatologistes purs.

On a donc signalé sur la peau des tabétiques des éruptions diverses dont le nom seul vous indiquera suffisamment la nature : éruptions *lichénoïdes*, *herpétiformes*, *ecthymateuses*, *érythémateuses*, *ortiées*, *pemphigoïdes*, etc.... Le *zona* a été trouvé quelquefois, ayant surtout son siège sur le tronc. — Le *vitiligo* (Leloir) pourrait aussi s'observer. — MM. Ballet et Dutil[1] ont signalé une hyperproduction de l'épiderme épaissi et desquamant, avec hypertrophie des corps papillaires et souvent aussi de toute la profondeur de la peau; celle-ci est sèche, et se laisse soulever en gros plis surtout aux extrémités supérieures (dos des mains); c'est cet

1. Ballet et Dutil, Note sur un trouble trophique de la peau, etc.... (*Progrès Médical*, 1883, p. 379.

aspect que ces auteurs ont exprimé en employant la dénomination *état ichthyosique de la peau.*

L'un de ces troubles trophiques cutanés les plus intéressants au moins par sa fréquence est le *mal perforant*[1]. Celui-ci débute en général par un durillon, ce durillon au bout d'un temps variable s'ulcère par sa partie centrale, cette ulcération peut, ou rester assez superficielle, et guérir, grâce au repos, en un laps de temps peu prolongé, par la formation de nouvelles couches épidermiques; ou au contraire se creuser de plus en plus et atteindre les articulations et les os sous-jacents, déterminant des lésions telles, que l'amputation des parties s'impose au chirurgien. Cette seconde forme est certainement assez rare, c'est la forme que j'appellerais *chirurgicale*, celle que sans aucun doute M. Chipault[2] avait seule en vue quand dans son intéressante *Revue* sur le mal perforant, il dit que celui-ci est rare. Quant à la première forme, à celle pour laquelle les malades n'entrent jamais dans un service de chirurgie, et dont souvent les manifestations sont trop bénignes pour avoir attiré même leur attention, il faut reconnaître qu'elle est fréquente, on peut même dire très fréquente. A la vérité on pourrait prétendre qu'un mal perforant qui ne présente qu'une légère ulcération n'est pas un mal perforant; je crois que ce serait jouer sur les mots, et nous connaissons trop d'affections à forme fruste pour ne pas admettre qu'il s'agit ici de faits de ce genre. Dans certains cas MM. Tuffier et Chipault ont fait voir qu'il existe déjà à la première période du mal perforant une arthropathie de l'articulation immédiatement voisine de celui-ci (notamment articulation métatarso-phalangienne); les deux lésions sont indépendantes l'une de l'autre et cette arthropathie primitive subsiste après que le mal perforant est guéri.

Le mal perforant montre ordinairement une préférence marquée à siéger sur certains points. On l'a signalé dans quelques cas à la *main* (Peraire), mais c'était avant qu'on connût exactement le tableau clinique de la syringomyélie, et il y aurait peut-être lieu de reviser les observations à cet égard. Quant au prétendu mal perforant *viscéral*, j'avoue, Messieurs, que j'ai quelque tendance à le considérer plutôt comme un abus de langage que comme une

1. MM. Ball et Thibierge ont, des premiers, appelé l'attention sur ces faits en 1881. *On perforating ulcer of the foot as connected with progressive locomotor ataxy* (*International med. Congress*, 7e session, Londres, 1881, t. II, p. 52-55).

2. Chipault, Le mal perforant, Revue Générale dans *Gazette des Hôpitaux*, 1891, n° 85, p. 765.

réalité. — Quoi qu'il en soit, en règle générale le mal perforant est au *pied*, il siège surtout au-dessous de la tête du premier métatarsien, assez souvent au-dessous de la tête du cinquième, parfois au-dessous du talon; quelquefois aussi en différents autres points de la plante du pied Depuis les recherches de MM. Duplay

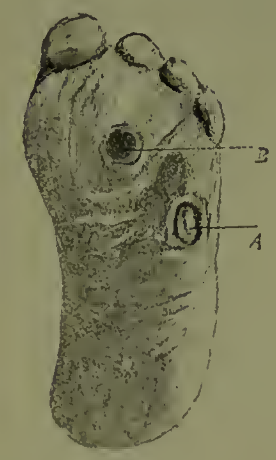


Fig. 146.

Plante du pied, portant un mal perforant A
et les traces de deux autres ulcérations du même genre, mais plus anciennes.

et Morat le plus grand nombre des auteurs attribuent le mal perforant à l'altération des nerfs cutanés, et l'anesthésie qui existe si fréquemment au niveau et autour de ce durillon est un argument important en faveur de cette manière de voir. Mais il est bien évident que l'action mécanique exercée sur la plante du pied pendant la marche ou la station debout joue ici un rôle considérable, car c'est toujours au niveau du maximum de pression soit contre le sol, soit contre la chaussure que se manifeste le mal perforant. Les deux pieds peuvent être atteints, assez souvent il n'y en a qu'un seul, enfin on constate quelquefois deux maux perforants ou même davantage sur un seul pied.

Les *eschares* ont été signalées par quelques auteurs au cours du tabes, non seulement dans sa période terminale, ce qui n'aurait rien de bien particulier, puisqu'on les voit survenir dans toutes les maladies consomptives, mais aussi dès la période initiale; ce seraient des eschares précoces et à marche rapide. D'abord on constate sur le siège, les trochanters ou les talons des taches noirâtres, violettes ou d'un bleu rouge, puis en ce point surviennent des vésicules dont le liquide ne tarde pas à se troubler et à prendre une coloration rouge ou brune; ces vésicules en se rompant laissent à nu une surface excoriée, violacée ou noire, escharotique; l'élimination

survient, avec la suppuration et tous les accidents septiques que vous connaissez. Il est bien certain, Messieurs, que dans tous ces cas le système nerveux doit être incriminé, car ce sont ses altérations qui, suivant toute vraisemblance, en diminuant le trophisme cutané, permettent la production de ces accidents; mais d'autre part les progrès des études bactériologiques nous ont appris que ces gangrènes, ces eschares à marche si rapide, ne se produisaient pas sans l'intervention, sans la présence de microbes septiques plus ou moins spéciaux. Je pense donc, Messieurs, que dans ces eschares du tabes, comme d'ailleurs dans celles de toutes les autres affections du système nerveux, il convient de faire la part de ces deux éléments pathogéniques. C'est là en somme un phénomène rare.

Les *ecchymoses spontanées* constituent un épisode intéressant dans l'histoire des troubles trophiques et vaso-moteurs du tabes. Elles ont été tout d'abord signalées et étudiées par M. I. Straus[1]. Cet auteur a montré qu'elles sont en général liées d'une façon nette aux accès de douleurs fulgurantes, survenant à la fin de ceux-ci et dans le moment où ils disparaissent. Leur siège n'est dailleurs pas au niveau même des douleurs, mais plutôt un peu au-dessus du point où celles-ci se sont montrées. Ce phénomène, sans être d'une fréquence extrême, est cependant loin d'être aussi rare qu'on aurait pu le supposer; mais comme il demande à être recherché, vous ne vous étonnerez pas qu'il passe assez souvent inaperçu.

A côté de ces troubles trophiques cutanés vous me permettrez, Messieurs, d'en ranger d'autres qui en peuvent être logiquement rapprochés : la *chute des ongles* et la *chute des dents*, et aussi les phénomènes d'*hyperidrose* et d'*anidrose*.

La *chute des ongles* chez les tabétiques a été maintes fois constatée, et je vous citerai notamment les observations et les mémoires de MM. Joffroy, Fournier, Domecq-Turon qui ont étudié les conditions dans lesquelles se présente cet accident.

Il s'agit ordinairement des ongles des orteils, et cela d'une façon fréquemment symétrique; parfois aussi on constate des récidives. — Le plus souvent l'ongle tombe sans phénomènes concomitants notables, il va se détachant peu à peu de sa partie libre vers sa base, et tombe sans douleur « comme tombe une croûte d'ecthyma » (Fournier). Quelquefois cependant le malade accuse quelques four-

1. I. Straus, Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises douloureuses, *Arch. de Neurologie*, 1880-81, n° 4.

millements, de légères douleurs; plus rarement de véritables douleurs fulgurantes précèdent la chute. Enfin parfois, avant qu'il tombe, on voit apparaître au-dessous de l'ongle une tache ecchymotique qui ordinairement ne s'accompagne pas de douleurs. A côté de ces faits de caducité, il convient de placer ceux de *dystrophie unguéale;* on peut alors observer les mêmes aspects que ceux qui se montrent chez certains eczémateux ou psoriasiques. M. Fournier, qui les a soigneusement étudiés, en décrit de fort variés. En général vous verrez, surtout aux orteils, des ongles notablement épaissis, dont l'extrémité libre vous paraîtra comme stratifiée, leur surface sera inégale, coupée de stries longitudinales ou transversales ; le plus souvent ils seront durs et cassants. Bref, il s'agit d'une dystrophie véritable, d'une altération profonde de la nutrition des ongles due. suivant toute vraisemblance, aux lésions du système nerveux.

La *chute des dents* a depuis de longues années frappé les observateurs; dès 1868 et 1869 M. Labbé et M. Dolbeau en signalaient des cas. Je dois également vous mentionner parmi les mémoires les plus importants sur ce sujet ceux de MM. Vallin, Demange. Galippe, David, dont je vous citerai les différentes opinions.

En général voici comment les choses se passent : sans que rien ait fait prévoir au malade quelque chose d'anormal du côté de ses dents, celles-ci se mettent à branler; elles tombent sans douleur et « comme si on les cueillait », c'est à peine si après cette chute, la salive est teintée d'un léger filet sanguinolent, et si le malade s'aperçoit de l'accident. Quelquefois aussi, en même temps que la dent tombe, le fragment correspondant du rebord alvéolaire en fait autant, de telle sorte que l'on a pu (Dolbeau) introduire, par cette perte de substance, le doigt ou des instruments dans le sinus maxillaire; en outre chez tous ces malades à la suite de la chute des dents, on voit au bout de quelque temps survenir une atrophie considérable du rebord alvéolaire.

Quant aux opinions émises sur le mécanisme de cette chute des dents, elles sont fort différentes : d'une part M. Demange pense qu'il s'agit là purement et simplement d'un trouble trophique sous la dépendance d'une altération du trijumeau. M. David, dans un ordre d'idées analogues, a trouvé la pulpe des dents altérée et le bulbe atrophié. Rapprochant ces lésions de celles que l'on constate du côté des autres organes des sens, il conclut qu'elles sont bien dues directement aux troubles nerveux du tabes, et cela d'autant mieux

que la pulpe est un véritable organe sensoriel. D'autre part. M. Galippe croit que les lésions nerveuses ne suffisent pas à expliquer cet accident; le principal rôle serait, d'après lui, joué par une ostéo-périostite alvéolo-dentaire amenant, en même temps que la chute des dents, la destruction d'une partie du rebord alvéolaire. et s'accompagnant de la présence de microbes dans la dent.

Les derniers phénomènes dont je veux vous parler actuellement appartiennent, à proprement parler, plutôt au groupe des troubles sécrétoires qu'à celui des troubles trophiques; mais puisque dans cette Leçon nous nous sommes occupés particulièrement des manifestations cutanées au cours du tabes, il ne me semble pas trop illogique de vous parler en cette place des troubles de la *sudation*.

L'*hyperidrose* ou exagération de la fonction sudorale n'est pas extrêmement rare chez les tabétiques, elle peut rester unilatérale ou occuper les deux côtés, et atteindre alors parfois des proportions vraiment fort gênantes ; c'est ainsi que tout récemment j'avais l'occasion de voir un homme ataxique qui me disait qu'il lui fallait changer de gilet de flanelle presque toutes les demi-heures, tant était grande l'abondance de ses sueurs. Il faut encore noter que chez certains malades cette exagération sudorale se montre par crises d'une durée variable et disparaît plus ou moins complètement dans les intervalles.

Le phénomène inverse, l'*anidrose* ou abolition de la sueur peut aussi s'observer dans le tabes, également d'une façon unilatérale, ou bien des deux côtés du corps; la peau est alors sèche, parfois un peu squameuse; même après un exercice fatigant elle ne laisse voir aucune gouttelette de sueur. Un fait à noter, c'est que quelques-uns des malades qui avaient à une certaine période présenté de l'hyperidrose arrivent au bout de quelque temps à une anidrose plus ou moins complète.

Ces *troubles sécrétoires* sont loin d'être les seuls qui s'observent dans le tabes, et je pourrais à ce propos vous parler des différentes modifications dans la composition de l'urine, notamment de la *glycosurie* qui se montre quelquefois, de l'*exagération dans la quantité de l'urine excrétée*, de la *diarrhée tabétique* à forme si bizarre, de l'*hypersécrétion acide intra-stomacale* dans les crises gastriques, etc., etc., mais je préfère n'entreprendre l'étude de ces troubles que quand nous parlerons des différents viscères et des accidents ou des symptômes dont ils sont le siège.

Il nous reste, pour terminer, à nous demander quel est le mécanisme qui préside à ces troubles trophiques du côté de la peau. — Les altérations nerveuses sous la dépendance desquelles ceux-ci se trouvent d'une façon plus ou moins directe, siègent-elles dans la moelle ou dans les nerfs périphériques? c'est là une question à laquelle il est actuellement assez difficile de répondre; depuis quelques années la tendance de beaucoup d'auteurs est de rapporter ces phénomènes à l'existence des névrites périphériques qui s'observent au cours du tabes; auparavant les lésions de la moelle en étaient seules rendues responsables. Il est certain qu'avec nos moyens actuels d'investigation, personne ne peut faire la part de ce qui revient aux unes ou aux autres. Permettez-moi cependant de faire cette remarque que d'un côté, malgré la multiplicité toujours croissante des cas de polynévrite de causes diverses, il n'en est guère dans lesquels on ait signalé des troubles trophiques analogues à ceux que je viens de vous décrire dans le tabes; — d'un autre côté, une affection dont la nature semble être franchement médullaire, la syringomyélie, en présente parfois d'assez semblables. L'argument, je le veux bien, est indirect, mais il suffit, ce me semble, pour affirmer qu'un certain nombre au moins parmi ces troubles trophiques ont pour origine les lésions de la moelle.

VINGT-UNIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

Atrophie musculaire : La distinguer des états d'émaciation musculaire dus à la consomption. — Siège surtout aux membres inférieurs, le plus souvent bilatérale ; se montre également aux membres supérieurs, et sur les muscles innervés par les nerfs bulbaires. Début. Extension. Contractions fibrillaires. Examen électrique. Évolution. — Pied bot tabétique de M. Joffroy. — *Anatomie pathologique* de ces amyotrophies : lésions musculaires ; opinions sur la nature de la lésion nerveuse (dans la moelle, dans les nerfs périphériques). — *Hémiatrophie de la langue :* Ses symptômes. Aspect de la langue, paralysie du voile du palais et de la corde vocale inférieure du même côté. — Lésions bulbaires dans les cas d'hémiatrophie de la langue. — Conclusions à tirer de la coïncidence de la paralysie du voile du palais et de celle de la corde vocale. — Tentative pour ranger en deux groupes distincts les amyotrophies des tabétiques.

Messieurs,

Dans les précédentes Leçons nous avons passé en revue les troubles trophiques qui, au cours du tabes, se manifestent du côté des os, des articulations et de la peau ; les muscles n'en sont pas exempts, eux non plus, et l'*atrophie musculaire* chez les tabétiques mérite une étude à part.

Cette étude a été faite d'ailleurs il y a quelques années et d'une façon très complète par M. Condoléon[1], élève de M. Joffroy. J'aurai l'occasion de mettre plus d'une fois à contribution sa remarquable dissertation inaugurale.

M. Condoléon avait été précédé dans cette voie par quelques auteurs parmi lesquels je vous citerai MM. Charcot et Pierret qui les

1. Condoléon, Contribution à l'étude pathogénique de l'amyotrophie tabétique, *Thèse de Paris*, 1887.

premiers appelèrent l'attention sur ces faits et en donnèrent une explication, puis par MM. Leyden, Westphal, Dejerine, Eulenburg, Joffroy, etc., qui publièrent des observations intéressantes ou émirent des théories que j'aurai à vous faire connaître.

Avant d'entrer dans la description de l'*atrophie musculaire* chez les tabétiques, il doit être bien convenu, Messieurs, que sous ce nom ne sont pas compris les états d'*émaciation*, de *flaccidité*, d'*affaiblissement* musculaires qui surviennent si souvent chez ces malades lorsqu'ils sont parvenus à une période un peu avancée de leur maladie. Je vous l'ai dit et redit, tabes = consomption; ce sont là des états des muscles qui se retrouvent dans toutes les maladies consomptives et n'ont rien de spécial au tabes. — Il ne sera donc question ici que de l'*atrophie musculaire vraie*.

Cette atrophie musculaire a, d'après M. Condoléon, pour *siège* de prédilection les *membres inférieurs*, et particulièrement les muscles de la *jambe* et du *pied* : le plus souvent elle est *bilatérale*, quelquefois *unilatérale*.

Dans quelques cas, cependant, on la voit survenir dans les *membres supérieurs* ; elle occupe alors ordinairement les *petits muscles des mains*. Plus rarement elle se montre aux *avant-bras*, aux *bras*, à l'*épaule* et au niveau de certains muscles du *dos*.

Les muscles innervés par les *nerfs bulbaires* n'en sont pas exempts; c'est ainsi que M. Schultze l'a rencontrée dans le domaine de la *racine motrice du nerf trijumeau ;* nous verrons bientôt qu'elle se montre aussi avec une certaine fréquence dans le domaine du *grand hypoglosse*, je me réserve de revenir sur ces faits, car ils présentent un intérêt considérable, grâce à la localisation étroite des lésions auxquelles ils sont dus.

La *fréquence* de cette manifestation a été évaluée de façons bien différentes. M. Eulenburg, par exemple, la considère comme rare et admet qu'elle ne se présente qu'une fois sur 250 tabétiques ; c'est là, Messieurs, une évaluation erronée. Cette manifestation est beaucoup moins rare, je dirais presque qu'elle est assez fréquente, surtout pour les membres inférieurs, et les cas de *pied bot tabétique* de M. Joffroy s'observent notamment en grand nombre.

Le *début* a généralement lieu dans une période tardive ; dans quelques cas cependant on le voit survenir d'une façon beaucoup plus précoce et même dans la période præataxique (Charcot, Fournier).

Le degré de cette atrophie musculaire est parfois assez considérable, ainsi qu'il vous est aisé d'en juger sur les photographies que

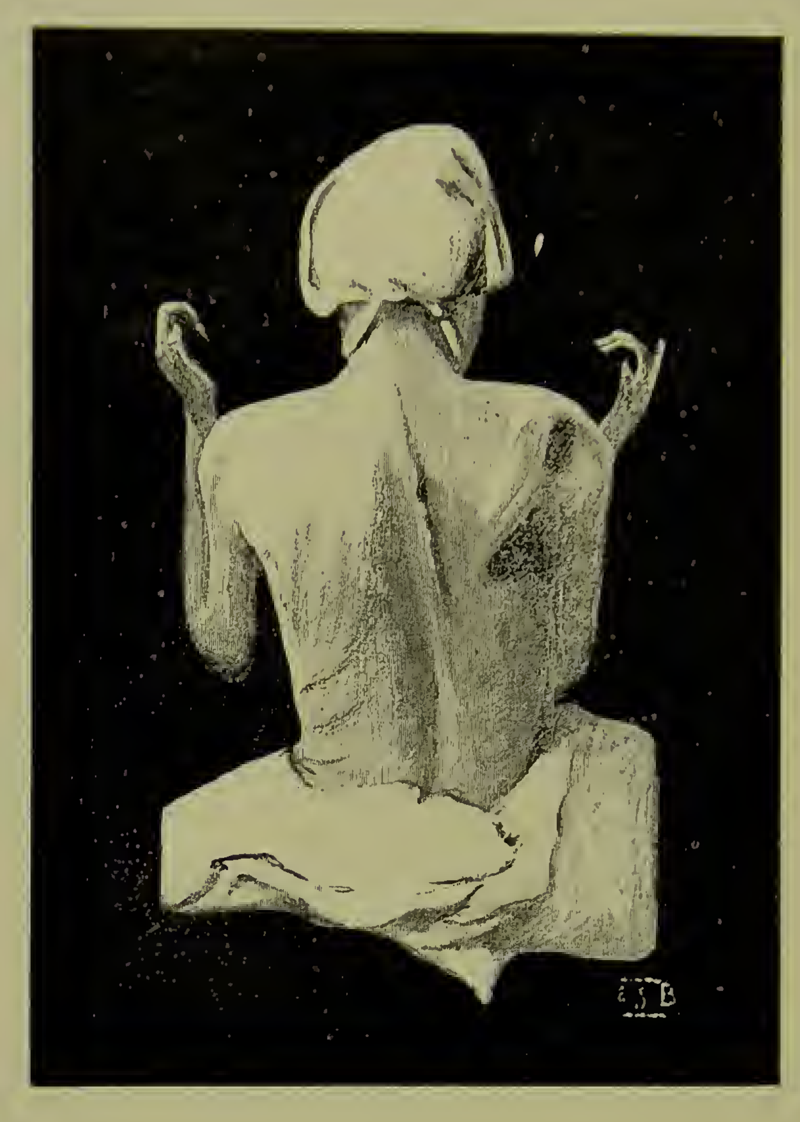


Fig. 147.

Atrophie des muscles de l'épaule droite et de ceux des mains dans un cas de tabes. (Collection de M. Charcot.)

je mets sous vos yeux; les mains peuvent prendre plus ou moins l'attitude « en griffe », et pour les muscles de l'épaule ou du tronc on constate l'existence de méplats parfois très marqués.

Les *contractions fibrillaires* feraient ordinairement défaut, mais non toujours; quand on les observe ce serait surtout dans les amyotrophies précoces.

L'*examen électrique*, d'après M. Condoléon, montre le plus souvent une diminution assez considérable de l'excitabilité électrique. — Les réactions ne seraient pas modifiées; cependant M. Joffroy a, dans un cas de pied bot, constaté une réaction de dégénération

partielle dans les péroniers latéraux et les extenseurs des orteils (conservation de l'excitabilité faradique et galvanique du nerf péronier, diminution de l'excitabilité faradique des muscles, légère exagération de l'excitabilité galvanique avec contraction plus forte au pôle positif).

L'*évolution* de ces amyotrophies n'est que relativement progressive; c'est-à-dire que dans un groupe de muscles l'atrophie musculaire pourra aller en augmentant peu à peu, mais elle ne montrera que bien rarement, si même jamais, une tendance véritablement envahissante, et vous ne la verrez pas s'étendre lentement d'un groupe musculaire à un autre comme cela a lieu pour certaines amyotrophies progressives.

Telles sont les généralités que l'état actuel de la science permet de faire sur l'atrophie musculaire des tabétiques. — Je voudrais maintenant entrer dans quelques détails à propos d'une forme spéciale d'amyotrophie, le *pied bot tabétique*.

Le *pied bot tabétique* n'a été étudié et décrit que dans ces dernières années, par M. Joffroy. Les observateurs qui s'étaient jusqu'alors trouvés en présence de faits de ce genre s'étaient bornés à les noter d'une façon sommaire, et les attribuaient à l'existence de contractures combinant leur action avec celle que produisait sur les pieds le poids des couvertures.

Pour vous décrire la déformation qui constitue le pied bot tabétique je ne saurais mieux faire que de laisser la parole à M. Joffroy lui-même. Voici en quels termes il indique l'évolution de cette déformation et ses caractères :

« L'affection débute par la position permanente du pied en extension exagérée; en outre, la pointe du pied s'incline en dedans, son bord interne se creuse et se relève de sorte qu'il existe en réalité un *pied bot équin varus*, et comme le plus souvent la lésion est symétrique, il en résulte que, si le malade est couché dans le décubitus dorsal, ses talons étant éloignés d'une dizaine de centimètres, les deux gros orteils en se rapprochant laissent entre les deux pieds un espace ogival.

« Puis dans un degré plus accentué les orteils se fléchissent d'une façon très prononcée; on ne peut alors ni redresser les orteils, ni fléchir le pied sur la jambe; l'obstacle siège très nettement au niveau du tendon d'Achille, mais il ne s'agit pas pour cela d'une contracture des muscles du mollet, comme le pense Leyden, car la

palpation de ces muscles amaigris montre qu'ils sont dans le même état de mollesse et de flaccidité que les muscles antéro-latéraux de



Fig. 148.

Pied bot tabétique de M. Joffroy. (Collection de M. Charcot.)

la jambe, et du reste, en soulevant la jambe et en l'agitant, on obtient facilement le ballottement latéral du pied, ce qui n'a presque pas lieu lorsque la contraction des muscles du mollet fixe le pied en extension. La contractilité électrique est conservée dans tous les muscles de la jambe. (Nous avons vu que dans un cas cependant M. Joffroy avait constaté la réaction de dégénération partielle).

« Ce n'est ni un pied bot par contracture, pour la raison citée plus haut, ni un pied bot par atrophie comme ceux de la paralysie spiale infantile, ni un pied bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique. Dans ces conditions, sous le poids des couvertures, le pied se trouvant constamment en flexion, il se fait un allongement du ligament antérieur de l'articulation tibio-tarsienne, ou plutôt des gaines fibreuses renfermant les tendons et tenant lieu de ligament; cet allongement est facilité par la flaccidité, par l'atonie des muscles de la jambe; d'autre part, et tout au contraire, il y a raccourcissement au niveau du tendon d'Achille soit par suite d'adhérences, de brides fibreuses ou de rétraction musculaire; en tout cas il n'y a aucune contracture des jumeaux, car ils sont aussi flasques que les muscles de la partie antérieure de la jambe.

« La prophylaxie sera faite en empêchant les couvertures de peser

sur les pieds ou, s'il y a lieu, en appliquant un appareil orthopédique simple. »

Tel est le *pied bot tabétique* que vous ne confondrez pas, Messieurs, malgré la similitude des noms, avec le *pied tabétique*; celui-ci est, vous l'avez vu, le résultat d'une ostéo-arthropathie, tandis que celui-là est, comme nous venons de le dire, dû à une atrophie des muscles de la jambe. J'ajouterai qu'en outre de cette atrophie musculaire, un autre élément joue certainement un rôle; cet élément est constitué par les troubles trophiques de l'appareil ligamenteux articulaire que M. Charcot nous a appris à connaître, notamment dans la pachyméningite cervicale hypertrophique et dans la paralysie alcoolique, et sur lesquels il nous a montré l'influence favorable des ténotomies.

Quels sont, au point de vue *anatomo-pathologique*, les caractères de cette atrophie musculaire des tabétiques?

Les *muscles* se montrent grêles, jaunâtres, parfois même d'une couleur feuille morte; mais, fait à remarquer, au milieu des faisceaux musculaires dégénérés on en trouve presque toujours d'autres sains en nombre plus ou moins grand. Aussi par la dissociation obtient-on des fibres offrant différents aspects :

a). — des fibres profondément dégénérées, variqueuses, dépourvues de toute striation, renfermant un grand nombre de noyaux de sarolemme et de fines granulations d'un brun jaunâtre et fortement réfringentes.

b). — Des fibres considérablement diminuées de diamètre, tout en conservant leur striation normale.

c). — Des fibres absolument saines. Vous remarquerez, Messieurs, que les différentes fibres qui se trouvent dans un même muscle, ne se montrent pas ordinairement dans un état identique; mais plutôt, comme dans la préparation microscopique que je mets devant vos yeux, ces diverses variétés de fibres constituent des faisceaux distincts dégénérant d'une façon indépendante les uns des autres. — Cette coexistence de fibres saines avec des fibres malades peut servir à expliquer (Rumpf) qu'ordinairement la réaction de dégénération fasse défaut, puisque dans le muscle il reste toujours ou presque toujours un nombre de faisceaux musculaires sains suffisant pour donner les réactions normales.

Mais cette atrophie musculaire elle-même, quelle en est la cause? sous la dépendance de quelle lésion du système nerveux se trouve-

t-elle? Pour certains auteurs elles serait due à des *névrites périphériques*, la moelle, les racines antérieures et les gros troncs nerveux eux-mêmes restant indemnes. Ces auteurs s'appuient surtout sur les recherches de MM. Westphal, Pierret, Dejerine, etc., qui ont

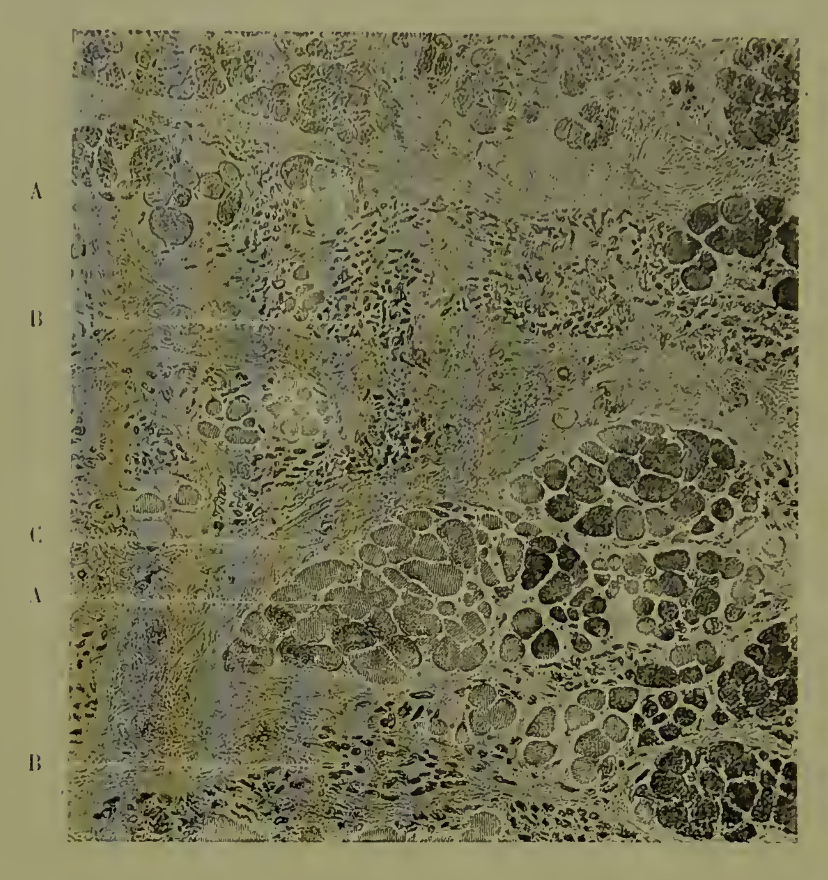


Fig. 149.

Coupe d'un fragment des muscles de l'éminence thénar chez un sujet tabétique atteint d'amyotrophie très prononcée. (D'après une préparation provenant du malade qui fait l'objet de la figure 151.) — A, A, fibres musculaires saines; B, B, fibres musculaires en voie d'atrophie; C, travée conjonctive interfasciculaire. — On remarquera que les faisceaux de fibres atrophiées alternent avec les faisceaux de fibres saines et même que les fibres atrophiées sont disséminées au milieu des fibres saines.

montré qu'il existait dans le tabes des lésions fréquentes portant sur les nerfs périphériques.

L'opinion primitivement émise par M. Charcot et par M. Pierret, également professée par M. Leyden, acceptée par un grand nombre d'auteurs, est que l'atrophie musculaire des tabétiques est due à une lésion de la *substance grise de la corne antérieure;* cette lésion serait, pour MM. Charcot et Pierret, consécutive à une propagation de l'altération des cordons postérieurs.

En présence de cette divergence d'opinions, les recherches de M. Condoléon offrent un intérêt particulier, car elles ont eu sur-

tout pour but de vérifier quelle était de ces deux opinions celle qui était le mieux d'accord avec les faits. — Les résultats auxquels elles ont conduit leur auteur, sont les suivants : il y avait des lésions des cellules des cornes antérieures, avec très peu d'altérations des racines antérieures et des gros troncs nerveux, et au contraire des lésions très marquées des nerfs intra-musculaires. Aussi M. Condoléon est-il d'avis que cet hiatus dans la localisation des lésions peut fort bien expliquer que dans certains cas la lésion médullaire ait été méconnue, et que seule la névrite périphérique ait été constatée.

A l'appui de l'opinion qui veut que la lésion productrice de l'atrophie musculaire tabétique siège dans les centres nerveux, et, secondairement seulement, dans les nerfs périphériques, je vous citerai, Messieurs, à mon tour, comme un argument sans réplique, les faits qui, par plusieurs auteurs et par moi-même, ont été constatés à propos de l'*hémiatrophie de la langue* au cours du tabes. Il s'agit là en effet d'une investigation anatomique dans des conditions particulièrement favorables, puisqu'on sait exactement en quel groupe cellulaire on doit dans le bulbe chercher les lésions, et que, l'hémiatrophie linguale étant un phénomène unilatéral, on peut comparer entre eux les noyaux bulbaires de l'un et de l'autre côté, et se rendre ainsi parfaitement compte de la moindre altération survenue dans l'un deux. Or le résultat de ces recherches montre en toute évidence des lésions nettement caractérisées des centres nerveux. Avant de vous les indiquer, je crois qu'il ne sera pas inutile de vous faire un exposé un peu détaillé de cette *hémiatrophie de la langue* qui s'observe quelquefois dans le tabes et s'accompagne d'une série de phénomènes intéressants.

Comme pour la plupart des troubles trophiques du tabes que nous avons déjà passés en revue, c'est encore M. Charcot qui a le premier appelé l'attention sur l'*hémiatrophie de la langue* au cours de cette affection; cette notion fut plus tard reprise et développée par M. Gilbert Ballet; parmi les principales observations sur ce sujet je vous citerai celle de MM. Raymond et Artaud, avec autopsie et examen histologique très soigné de M. Mathias Duval; la thèse de M. Arnaud[1] contient, au point de vue clinique, des documents intéressants. — J'ai eu pour ma part la bonne fortune de pouvoir

1. J. Arnaud, De l'hémiatrophie de la langue dans le tabes dorsal ataxique, *Thèse de Paris*, 1885.

disposer des pièces provenant du malade observé dans le service de M. Charcot par MM. Ballet et Arnaud; M. P. D. Koch (de Copenhague) et moi en avons fait l'examen microscopique, ce qui me permettra de faire passer sous vos yeux quelques dessins originaux représentant l'aspect du malade et les lésions trouvées à l'autopsie.

L'hémiatrophie de la langue au cours du tabes n'est pas extrêmement rare, et nous verrons plus loin qu'elle survient aussi en dehors de cette affection. Son début se fait d'une façon essentiellement lente, sans aucune espèce de phénomène inflammatoire ou autre, à tel point que presque jamais les malades n'ont connaissance de la diminution de volume de leur langue; c'est l'examen médical qui la leur révèle.

Dans tous les cas, ou peu s'en faut, le tableau clinique est identiquement le même :

La langue étant tirée, on constate qu'elle se présente sous l'aspect d'une surface courbe constituée par un petit croissant inscrit dans

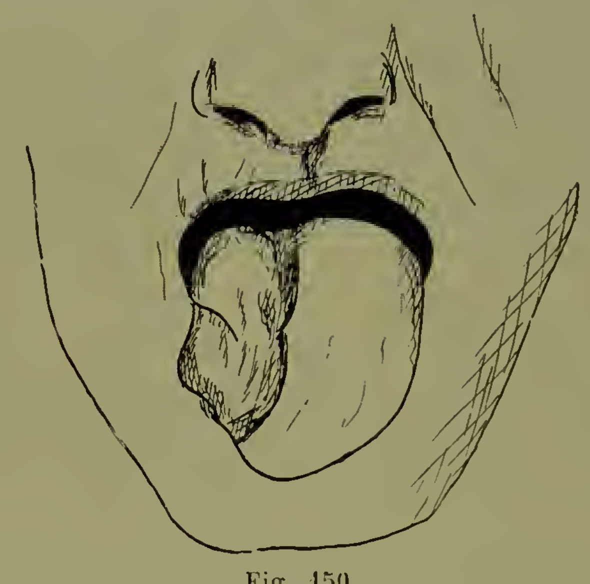


Fig. 150.

Hémiatrophie de la langue dans un cas de tabes (içi l'hémiatrophie siège du côté droit, la figure ayant été retournée; en réalité elle était du côté gauche). (Collection de M. Charcot.)

un croissant plus grand. Le côté atrophié (petit croissant) est ratatiné, affaissé, situé sur un niveau un peu inférieur à celui du côté sain; il est parcouru par une série de sillons, plus ou moins contournés qui lui donnent l'aspect de circonvolutions atrophiées.

La pointe de la langue est notablement déviée du côté atrophié.

Quand on prend la langue entre les doigts (J. Hutchinson) on sent

que pendant les mouvements de cet organe la moitié atrophiée ne durcit pas, tandis qu'au contraire la moitié saine éprouve les changements ordinaires de consistance.

Remarquez, Messieurs, que, quelque grande que soit la dévia-



Fig. 151.

Tabétique atteint d'hémiatrophie de la langue du côté droit; la pointe de la langue se trouve tournée à droite, tout l'organe prend une forme « en croissant ». Ce malade était atteint en outre de ptosis de l'œil droit. (Collection de M. Charcot.) — C'est ce malade dont M. P. D. Koch et moi avons fait l'autopsie et examiné le bulbe.

tion et l'atrophie de la langue, tous ses mouvements restent possibles, à l'exception d'un seul, celui de se creuser en gouttière. D'où l'absence de troubles fonctionnels appréciables; la parole, la mastication, la déglutition continuant à se faire d'une façon normale,

on conçoit, comme je vous le disais tout à l'heure, que les malades ignorent indéfiniment l'existence de leur hémiatrophie linguale



Fig. 152.

Coupe de la langue dans un cas d'hémiatrophie du côté droit (malade qui fait l'objet de la figure 151). (D'après P. D. Koch et P. Marie)

Dans quelques cas on peut constater, du côté envahi par l'atrophie, de légers mouvements fibrillaires.

Enfin, et c'est là un fait particulièrement remarquable, au sujet duquel M. Koch et moi-même avons insisté dans notre Mémoire sur l'hémiatrophie linguale, il y a, chez ces malades, coïncidence d'une *hémiparalysie du voile du palais* du même côté que l'atrophie de la langue, et aussi d'une *paralysie de la corde vocale inférieure* correspondante ; je chercherai, dans quelques intants, à vous donner une explication de cette singulière concomitance.

La marche de l'affection reste d'ailleurs bénigne; bien que progressive, elle demeure limitée au côté atteint, et ne se transforme jamais en paralysie labio-glosso-laryngée; c'est vous dire qu'elle ne s'accompagne pas de troubles bulbaires graves pouvant entraîner la mort.

Je vous ai dit, Messieurs, que l'hémiatrophie de la langue se rencontrait avec les mêmes caractères dans d'autres affections que le tabes ; on l'a observée dans la *paralysie générale*, ce qui ne vous étonnera guère, étant données les étroites analogies qui unissent entre elles ces deux affections, et qui font qu'elles ont plus d'un symptôme commun. — On l'a observée encore, et ce sont peut-être les cas les plus fréquents, dans la *syphilis* à localisation bulbo-protubérantielle ; c'est là un fait sur lequel j'ai particulièrement insisté dans mon travail, en collaboration avec M. P. D. Koch : MM. Gouguenheim et Leudet l'avaient également signalé quelques semaines auparavant. Cette étiologie présente, à mon avis, un intérêt très grand, car étant donné, ce que nous verrons dans une Leçon ultérieure, que la plupart des tabétiques et des paralytiques généraux sont des syphilitiques, il y a lieu de se demander si c'est

à la syphilis ou au tabes qu'il faut rapporter l'hémiatrophie de la langue. En un mot, il s'agit de savoir si hémiatrophie linguale et tabes sont des affections connexes, et si la première dépend directement de la seconde, ou si elles sont uniquement concomitantes et doivent être simplement considérées comme des manifestations distinctes d'une même maladie générale, la syphilis.

Quoi qu'il en soit, les lésions de l'hémiatrophie linguale au niveau du bulbe sont des plus nettes. Le *noyau principal* de l'hypoglosse du côté correspondant à l'hémiatrophie linguale est notablement moins développé que du côté opposé, un certain nombre de ses cellules ont disparu, ainsi que vous pouvez le constater sur le



Fig. 153.

Coupe de la partie inférieure du bulbe dans un cas d'hémiatrophie de la langue du côté gauche. (D'après MM. P. D. Koch et P. Marie.) — On n'a représenté ici que la partie médiane du plancher du IVe ventricule (ligne sinueuse en bas de la figure); au-dessus se trouvent les noyaux des hypoglosses. Celui de gauche est considérablement atrophié ainsi que les cellules qu'il contient et les fibres qui en émanent. (Dans la reproduction, cette figure ayant été retournée c'est en réalité le noyau de l'hypoglosse droit qui est atrophié.

dessin que je vous présente; de plus, le *noyau accessoire* du même côté montre des altérations analogues (Mathias Duval et Raymond, Westphal, P. D. Koch et P. Marie); quant aux *fibres afférentes* décrites dans le noyau de l'hypoglosse par M. P. D. Koch, elles ne semblent pas être atteintes. Au contraire les *fibres radiculaires* de l'hypoglosse présentent des lésions atrophiques très nettes ainsi que le tronc de ce nerf correspondant au côté de la langue atrophié.

Chose singulière, des lésions semblables à celles du noyau de l'hypoglosse ne se retrouvent ni dans le noyau du pneumogastrique

ni dans celui du spinal, bien que, comme nous l'avons vu, il y ait coexistence de paralysie de la corde vocale et de la moitié du voile



Fig. 154.

Coupe du nerf hypoglosse gauche (normal) dans un cas d'hémiatrophie de la langue au cours du tabes. (D'après MM. P. B. Koch et P. Marie.)



Fig. 155.

Coupe du nerf hypoglosse droit (altéré) dans un cas d'hémiatrophie droite de la langue au cours du tabes. (D'après MM. P. D. Koch et P. Marie.) — Les tubes nerveux normaux ayant conservé leur gaine de myéline (points noirs) y sont très rares.

du palais correspondantes. Pour expliquer cette anomalie nous avons, M. P. D. Koch et moi, proposé une hypothèse différente de celle primitivement émise par M. Hughlings Jackson et par M. Henschen. D'après notre opinion les muscles du larynx et du voile du palais, outre les fibres qui les relient aux noyaux du pneumogastrique et du spinal, en recevraient aussi de la colonne de l'hypoglosse. Il y a là quelque chose d'analogue à ce qui se passe pour l'œil ; c'est ainsi que, par exemple, le muscle droit interne reçoit à la fois des fibres des noyaux de la troisième paire, et de la sixième paire (Graux-Féréol, Mathias Duval); quand le noyau de celle-ci est altéré, ce muscle se trouve paralysé jusqu'à un certain point, pour certaines positions du regard, tandis que ses fonctions sont pour d'autres positions parfaitement conservées. Il en est de même pour la paralysie du voile du palais et du larynx qui, dans le tabes, suit cette altération de l'hypoglosse. A la vue on constate une déviation notable de ces deux organes, et cependant il n'y a pour ainsi dire aucun trouble fonctionnel. Ces fibres émanant de l'hypoglosse ont donc une action particulière, différente de l'action des fibres émanant des noyaux de la dixième et de la onzième paire. Je ne peux vous donner aucun autre renseignement à cet égard, car ces faits

sont encore mal connus ; qu'il me suffise, pour le moment, d'appeler votre attention sur leur existence.

J'en ai fini, Messieurs, avec l'hémiatrophie de la langue. Dans l'étude que nous sommes en train de faire, ce n'est certes pas un hors-d'œuvre, car ces cas nous montrent, de la façon la plus indéniable, que l'une au moins des amyotrophies qui se voient au cours du tabes s'accompagne de lésions manifestes des noyaux gris centraux.

Je dis « l'une des amyotrophies qui se voient au cours du tabes » parce que, je vous l'avouerai, Messieurs, je me demande si tous les cas d'amyotrophie chez les tabétiques sont bien comparables les uns aux autres, et s'il n'y a pas lieu, tout au moins au point de vue clinique, d'établir entre eux des différences assez tranchées.

Pour moi, si à la fin de cette Leçon, après avoir exposé l'état actuel de la question suivant les idées reçues, il m'est permis de vous donner mon avis, je serais tenté de ranger ces faits d'amyotrophies tabétiques en deux grands groupes distincts :

Dans l'un (A) seraient les amyotrophies survenant le plus souvent à une période avancée du tabes, présentant une disposition symétrique, ne s'accompagnant guère de contractions fibrillaires.

Dans le second (B) je placerais les amyotrophies qui surviennent d'une façon plus précoce, qui surtout ne sont pas symétriquement disposées, qui présentent assez souvent des contractions fibrillaires et plus fréquemment que celles du groupe A, la réaction de dégénération.

Le type des amyotrophies du premier groupe serait le pied bot tabétique de M. Joffroy, ces amyotrophies se montreraient par conséquent très analogues à celles qui se voient dans les diverses intoxications, et qui ont été rangées, d'une façon purement transitoire à mon avis, parmi les polynévrites; c'est à ce type seul que pourrait s'appliquer l'opinion des auteurs qui, avec M. Dejerine, prétendent que les amyotrophies des tabétiques sont dues à des névrites périphériques.

Les atrophies musculaires du second groupe comprendraient l'hémiatrophie de la langue, certaines atrophies des muscles de l'épaule ou du dos et peut-être des mains; elles seraient consécutives à des lésions patentes de la substance grise bulbo-médullaire.

La classification que je viens d'esquisser, Messieurs, est une simple tentative dont je ne voudrais pas que vous vous exagériez la

portée. Il m'a semblé qu'au point de vue clinique les différences étaient assez accentuées pour motiver la constitution de ces groupes, et que même, au point de vue anatomo-pathologique, cette distinction permettrait de se rendre compte des divergences qui existent entre les différents auteurs. Cette tentative, Messieurs, je la livre à votre contrôle ; c'est à l'avenir de la juger.

VINGT-DEUXIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

Troubles viscéraux. — I. *Appareil digestif :* a) *Estomac.* — α. Crises gastriques, leurs caractères : douleurs, vomissements incoercibles, hypersécrétion avec hyperacidité du suc gastrique, recherches de MM. Sahli, Rosenthal, Hoffmann, état de dépression nerveuse, apparition subite, disparition brusque; tendance aux récidives. Formes anormales. — β. Anorexie tabétique. — b) *Intestin.* — α. Ténesme intestinal. — β. Diarrhée tabétique.

II. *Appareil vasculaire.* — a) *Cœur :* lésions mitrales, lésions aortiques. — b) *Vaisseaux :* Artériosclérose; angine de poitrine; maladie de Basedow, examen des travaux publiés sur ce sujet.

Jusqu'à présent nous avons surtout étudié les manifestations tabétiques qui se montrent du côté des membres ou des organes des sens ; il me reste à vous parler de toute une catégorie d'autres manifestations à peu près aussi fréquentes, aussi importantes, et faisant au même titre partie de l'aspect clinique ordinaire du tabes ; ces altérations sont celles qui se localisent sur les viscères.

Les **Troubles viscéraux** du tabes sont multiples, et il n'est guère d'appareil qui en soit exempt ; nous les passerons en revue dans les différents organes.

I. — Appareil digestif.

A — **Estomac.** — Parmi les manifestations tabétiques qui se montrent du côté de cet organe, les plus intéressantes sont incontestablement les crises gastriques.

a) *Crises gastriques*. Bien qu'on en retrouve des exemples dans le travail de M. Topinard et dans celui de M. Delamarre (1861), c'est encore à M. Charcot (1872) que nous devons la connaissance de ce phénomène si singulier; la description qu'il en a donnée dans ses premières Leçons est restée entièrement classique; plus récemment dans ses Leçons du Mardi[1], l'éminent professeur de la Salpêtrière a de nouveau repris son œuvre, ajoutant certains traits, étendant sa classification ; c'est cette description qui devra nous servir de guide dans l'étude que nous allons entreprendre; j'aurai également à vous citer certains faits mis en lumière par M. Fournier.

Plusieurs d'entre vous ont certainement assisté déjà au dramatique épisode du tabes qu'on appelle une *crise gastrique*, car celles-ci sont loin d'être rares; il n'est guère de service d'hôpital où, dans le cours de vos études, vous n'ayez eu l'occasion d'en observer au moins un cas.

Les deux symptômes qui caractérisent par excellence la crise gastrique tabétique sont : a) les *douleurs*, b) les *vomissements incoercibles*.

a) Les *douleurs* correspondent au type des douleurs cardialgiques ; elles occupent surtout le creux de l'estomac, parfois localisées, le plus souvent s'irradiant dans des directions diverses, du côté de l'abdomen, des flancs ou du dos ; très intenses dans la grande majorité des cas, elles sont parfois absolument atroces, et il semble qu'elles dépassent ce qu'un être humain peut supporter en fait de souffrance.

b) Les *vomissements incoercibles*, tout d'abord alimentaires, ne tardent pas à devenir exclusivement glaireux, ou même se composent d'une sorte de liquide clair simplement muqueux plus ou moins abondant ; parfois ils sont colorés par de la bile, plus rarement encore par du sang ; ils peuvent enfin d'une façon tout à fait exceptionnelle présenter l'aspect « marc de café » (un cas de Vulpian, un cas de M. Charcot). Ces vomissements se montrent le plus souvent avec une grande fréquence, leur abondance est assez variable : quelquefois il n'y a que quelques grammes de liquide rejetés à chaque vomissement, quelquefois il y en a beaucoup plus ; ces différents caractères varient d'ailleurs suivant les malades et aussi d'un jour à l'autre chez le même malade.

1. J.-M. Charcot, *Leçons du mardi*, 1888-89, p. 355.

Dans ces dernières années, divers travaux ont paru sur la composition du liquide rejeté par les vomissements au cours des crises gastriques ; les conclusions obtenues ne sont pas encore, il est vrai, parfaitement établies, mais ce n'est pas, tant s'en faut, Messieurs, une raison pour nous désintéresser de ces recherches.

En 1885, M. Sahli[1] a signalé une *hypersécrétion* avec *hyperacidité* du suc gastrique, mais sans donner à cet égard d'analyse quantitative. L'année suivante (1886) M. Rosenthal examinant le liquide rendu pendant une crise gastrique a trouvé dans les premiers jours 0,50 pour 100 d'acide chlorhydrique, et dans les derniers jours de celle-ci seulement 0,10 pour 100 ; or, d'après M. Ch. Richet, la moyenne de la quantité d'acide chlorhydrique dans le suc gastrique normal serait de 0,174 pour 100. Les chiffres obtenus par M. Rosenthal indiquent donc nettement, comme vous le voyez, une hyperacidité du liquide ainsi rejeté. Cette hyperacidité des vomissements au cours des crises gastriques tabétiques a également été signalée en 1886, indépendamment des auteurs que je viens de vous citer, par M. Simonin (de Lyon).

Plus récemment, un élève distingué de M. Erb, M. Hoffmann, a repris cette étude ; chez un de ses malades il a constaté également une hypersécrétion du suc gastrique avec hyperacidité temporaire : la teneur en acide chlorhydrique variait plus ou moins, atteignait souvent le double du chiffre ordinaire, et ne tombait que rarement au-dessous de la normale, et cela seulement quand, les vomissements ayant été abondants, il existait une dilution assez prononcée de cet acide. D'autre part, M. Hoffmann n'a pas pu arriver à la démonstration du fait signalé par M. Rosenthal, de la diminution ou de l'augmentation de la quantité d'acide chlorhydrique conjointement avec l'intensité de la crise. Il existe d'ailleurs à cet égard une cause d'erreur très judicieusement signalée par M. Hoffmann ; elle consiste en ce que plus les vomissements sont violents, plus la soif est vive, et par conséquent plus la quantité de boisson ingérée est considérable, plus aussi le suc gastrique est dilué, donc moins il est acide. — Ces constatations sont enveloppées de difficultés techniques assez grandes, et vu le petit nombre de tentatives dont elles ont été l'objet, il n'est donc pas étonnant qu'elles n'aient pas encore donné de résultats tout à fait définitifs.

1. H. Sahli, *Correspondbl. f. Schweizer Aerzte*, 1885.

mais il semble bien qu'elles doivent aboutir dans un avenir prochain.

Pour en terminer avec cette question de l'acidité du suc stomacal au cours des crises gastriques, j'ajouterai que dans quelques cas, en outre de l'*acide chlorhydrique*, on a rencontré des quantités variables mais peu abondantes d'*acide lactique*.

Vous comprendrez aisément, Messieurs, quelle *fatigue* résulte pour l'infortuné malade de ces violentes douleurs et de ces vomissements répétés. Aussi n'auriez-vous qu'une idée incomplète de la crise gastrique si je passais sous silence ce troisième symptôme.

c) *État de dépression nerveuse* plus ou moins accentué, variant depuis la simple indolence, depuis l'indifférence du malade à ce qui l'entoure, absorbé qu'il est par ses souffrances, jusqu'à la véritable stupeur. Dans les cas où ils sont épuisés par ces terribles secousses, ces pauvres gens deviennent à peu près inconscients, ne répondent plus à qui leur parle et n'ont même plus la force de ramener sur eux leurs couvertures. Cependant la précaution ne serait pas inutile, car à ce degré d'intensité de l'affection il n'est pas rare de trouver ces malades froids, en état d'*algidité*, avec une teinte violacée des téguments, à tel point, Messieurs, que, chez certains d'entre eux, des médecins non prévenus, frappés par la violence des vomissements et l'état d'algidité, ont fait le diagnostic de choléra. Dans la majorité des cas, la comparaison la plus frappante serait certainement celle avec le mal de mer, tel qu'il se montre parfois chez certains sujets particulièrement susceptibles.

Un autre caractère de ces crises gastriques est la rapidité avec laquelle elles évoluent.

d) *Apparition subite. — Disparition brusque.* — Elles surviennent en général tout à fait à l'improviste et peuvent durer ainsi sans rémissions nuit et jour pendant 2, 3, 4, 8, 15 jours, rarement davantage, s'exaspérant même à la moindre tentative d'alimentation, de déglutition d'un liquide, quoique souvent la soif soit fort vive. Puis, comme par enchantement, les vomissements et la douleur cessent, une sensation de bien-être envahit le malade; parfois même il éprouve un besoin de manger presque immédiat, et, dans ce cas, lui qui n'avait pas pu depuis plusieurs jours garder un atome de ce qu'il avait pris, se trouve en état de faire un repas assez abondant sans en être le moins du monde incommodé.

Les crises gastriques sont en général un des symptômes précoces du tabes, assez souvent même on les observe dans la période præ-ataxique.

Il est rare qu'elles soient isolées, c'est-à-dire qu'un malade n'ait qu'une seule crise de ce genre ; ordinairement une fois qu'elles ont fait leur apparition, elles ont une *tendance à revenir* d'une façon plus ou moins fréquente, quelquefois même elles se montrent avec une certaine périodicité : tous les ans, tous les 6 mois, tous les 3 mois par exemple. — Quant à leur évolution ultérieure, elle peut se faire de deux façons toutes différentes : ou bien, ce qui se voit assez souvent, les crises gastriques, au bout de quelques années, diminuent de nombre et d'intensité, peu à peu, de manière à disparaître complètement ; — ou bien les crises gastriques persistent pendant toute la durée du tabes et parfois même la mort survient pendant une de ces crises au milieu des symptômes du collapsus ou à la suite d'accidents comateux.

Tel est l'aspect ordinaire sous lequel se présentent les crises gastriques, mais vous devez, Messieurs, savoir qu'il n'en est pas toujours ainsi. Dans ses Leçons, M. Charcot n'a pas manqué d'étudier leurs *formes anormales*.

A — La crise gastrique a conservé tous les caractères fondamentaux du type, mais les *douleurs* sont tellement atroces qu'elles simulent une colique hépatique, une colique néphrétique ou un empoisonnement.

B — La crise est accompagnée d'un tel *collapsus* qu'on attribue les accidents à la fièvre malarique pernicieuse, au choléra ou même à une affection cérébrale organique.

C — Les *vomissements font défaut*, il n'existe qu'une douleur souvent assez intense survenant par accès, ou du moins avec des exacerbations (douleur crampoïde de M. Fournier).

D — Au contraire, la *douleur fait défaut*, seuls les vomissements existent présentant d'ailleurs les caractères dont il a été question tout à l'heure. (Vulpian, Pitres, Fournier.)

E — M. Fournier a décrit une *variété flatulente* de crise gastrique, caractérisée par la quantité considérable des gaz rendus dans des éructations.

F — Certaines crises auraient une *durée très courte*, exceptionnellement courte, et dureraient tout au plus quelques heures : mais, en revanche, M. Blocq qui aurait observé des faits de ce genre fait

remarquer que ces crises peuvent se montrer d'une façon quotidienne pendant un laps de temps assez long.

G — La *durée* de la crise gastrique peut au contraire être *prolongée*, et se continuer pendant 15, 20 jours, un mois et même davantage; M. Buzzard en aurait même vu une durer jusqu'à 9 mois! (?) Dans ces cas il faut se hâter d'ajouter que les symptômes n'ont pas pendant toute leur durée la même intensité, mais au contraire éprouvent par accès des exacerbations et des rémissions.

β. — Un autre trouble gastrique intéressant, au cours du tabes, est celui que M. Fournier a décrit sous le nom d'*anorexie tabétique*; ce trouble est d'ailleurs assez rare, de l'avis même de cet auteur. Il consiste en ce que le malade a perdu la sensation de la faim; en même temps, par intervalles, se montrent quelques vomiturition sans cause appréciable. Le malade ne se nourrit pour ainsi dire plus; il éprouve un dégoût insurmontable pour la viande, et ne mange et ne boit que « par raison », car, comme je vous l'ai dit, la sensation de la faim est complètement éteinte chez lui. Malgré cette absence d'appétit, malgré les vomiturition qui se montrent parfois, la langue reste d'ailleurs humide et même nette et sans enduit.

En un mot, c'est la reproduction assez fidèle de l'état singulier que M. Charcot nous a fait connaître sous le nom d'anorexie hystérique. En présence de cette similitude si complète, en présence de la si fréquente coïncidence chez le même individu du tabes et de l'hystérie, je me demande, Messieurs, si les cas d'anorexie tabétique ne relèveraient pas quelquefois, pour une part plus ou moins grande, de l'hystérie. C'est aux observations ultérieures à nous éclairer sur ce point.

B. — **Intestin.** — De même que les troubles gastriques dont il vient d'être question, les manifestations tabétiques sur l'intestin ont été particulièrement décrites par M. Fournier qui en a fait une étude minutieuse et en a donné un tableau très frappant. Avec cet auteur on peut ranger ces manifestations en deux groupes principaux : 1° le ténesme intestinal; 2° la diarrhée tabétique.

α. — *Ténesme intestinal.* — Il consiste en des besoins de défécation qui, selon l'expression de M. Fournier, sont triplement remarquables : 1° par leur caractère impérieux (il faut les satisfaire sur-le-champ; — craignant de souiller des vêtements, le

malade ne peut absolument pas attendre); 2° par leur fréquence insolite (quatre, six, dix fois dans une même journée); 3° par l'absence de cause (les malades, lorsque, sous le coup de ces besoins pressants, ils se présentent à la garde-robe, ne font presque rien, parfois même rien du tout). Ces défécations sont d'ailleurs entièrement indolentes; elles ne s'accompagnent d'aucune contraction spasmodique du sphincter, d'aucune sensation de corps étranger dans le rectum.

β. — *Diarrhée tabétique.* — Elle s'observe avec une certaine fréquence dans la période præataxique (Fournier); c'est donc un phénomène en général précoce. Elle consiste en selles fréquentes, demi-liquides ou liquides, mais en général assez peu abondantes; le plus souvent cette diarrhée n'est pas ou est très peu douloureuse, et ne s'accompagne pour ainsi dire pas de coliques.

Les caractères vraiment spéciaux de cette diarrhée sont, d'une part : *l'absence de motifs*, elle survient en effet d'une facon toute spontanée, sans que l'on puisse invoquer soit un écart de régime, soit l'influence du froid, soit toute autre cause, et, suivant l'expression de M. Fournier, c'est pour ainsi dire une « diarrhée essentielle »: — d'autre part, la *persistance* presque indéfinie, au point que cette diarrhée peut durer pendant deux, trois, quatre ans: il est vrai avec des intermittences ou des exacerbations. De plus, et c'est encore là un nouveau caractère, la thérapeutique reste absolument impuissante contre ce flux intestinal qui, vous le comprendrez, bien que ne présentant pas grand inconvénient au point de vue de la santé générale, ne laisse pas que d'être fort gênant pour les malades.

II. — Appareil vasculaire.

Les lésions et les troubles de cet appareil sont fréquents, beaucoup plus même qu'on ne le croit ordinairement, car, il faut bien le dire, on néglige trop d'examiner les tabétiques à ce point de vue; si on le faisait plus souvent on constaterait dans bien des cas leur existence. Ces lésions et ces troubles sont multiples et peuvent frapper de façons diverses le cœur et les vaisseaux. En connexion avec ces troubles vasculaires j'aurai l'occasion de vous parler d'une complication signalée tout récemment : le goitre exophthalmique.

a). — *Cœur*. — Un assez grand nombre de travaux ont été consacrés à l'étude des lésions cardiaques au cours du tabes, et je n'entreprendrai pas de vous les énumérer ici, d'autant plus que leurs conclusions sont loin d'être toujours concordantes ; pour les uns, en effet, les lésions *mitrales* seraient de beaucoup les plus fréquentes ; pour les autres ce seraient les lésions *aortiques* ; j'ajoute, Messieurs, qu'à mon avis il ne saurait y avoir de doute à cet égard ; d'après les recherches que j'ai faites sur de nombreux tabétiques, les lésions *aortiques* sont infiniment plus fréquentes que les lésions mitrales. Parmi ces dernières on observerait surtout le rétrécissement ; parmi les premières l'insuffisance aortique est la plus ordinaire.

Bien que je me trouve hors d'état de vous donner une statistique indiquant la fréquence des lésions cardiaques dans le tabes, vous pouvez, Messieurs, considérer celle-ci comme assez grande ; j'irais même jusqu'à dire qu'en prenant au hasard quatre ou cinq tabétiques arrivés à une période assez avancée, l'auscultation vous révélera chez au moins un d'entre eux des signes plus ou moins accusés d'une altération cardiaque.

b). — *Vaisseaux*. — Les lésions vasculaires au cours du tabes sont relativement moins connues que les cardiaques ; il est cependant un fait bien certain, c'est qu'elles y sont fréquentes et qu'elles peuvent également s'observer sur les plus fines artères et sur les plus grosses. L'*artériosclérose* avec ses différents aspects et ses conséquences variées se montre assez souvent chez les tabétiques. L'existence de cette lésion vasculaire a même servi de base à certaines théories émises sur la nature du tabes, et, ce qui nous intéresse plus spécialement ici, sur la nature des altérations cardiaques dont je viens de vous entretenir.

Voici d'ailleurs en quelques mots les différentes opinions qui ont été émises pour expliquer la production de ces lésions cardiaques :

Pour quelques auteurs (Berger, Rosenbach, Grasset, etc...), ces lésions seraient dues à un véritable trouble trophique d'origine tabétique portant sur les valvules ou sur le cœur lui-même : M. J. Teissier est même allé jusqu'à prononcer à ce propos le mot de « mal perforant des valvules aortiques ».

Pour d'autres médecins (Adamkiewicz, Rumpf, Hippolyte Martin, Letulle, etc...), le tabes et les lésions vasculaires seraient pour ainsi dire à évolution parallèle, la lésion médullaire serait la con-

séquence directe de la localisation dans la moelle des lésions vasculaires qui se montrent en même temps dans d'autres régions de l'organisme.

J'avoue, Messieurs, que ni l'une ni l'autre de ces opinions ne me satisfait complètement, et j'aurais quant à moi une grande tendance à considérer le tabes et les affections cardio-vasculaires comme n'étant pas dans un rapport absolu de cause à effet ; je crois que l'explication de la fréquence des lésions cardio-vasculaires dans le tabes se trouvera bien plus aisément dans ce fait que les tabétiques sont, pour l'immense majorité, des syphilitiques ; or, la syphilis est une des plus importantes parmi les causes des lésions cardio-vasculaires, surtout des lésions aortiques; il n'est donc pas surprenant que chez les tabétiques elle produise simultanément des lésions médullaires et des lésions du cœur et des vaisseaux, de même qu'elle pourrait s'accompagner de manifestations sur la peau ou sur les muqueuses.

A propos des troubles cardio-vasculaires il en est un dont je dois vous dire quelques mots, c'est l'*angine de poitrine* (Vulpian, Leyden) qui, chez les tabétiques, s'observe assez souvent et se montre avec ses symptômes habituels : constriction et douleurs rétro-sternales, angoisse, irradiation au bras gauche, sensation de mort prochaine, etc.... D'après M. Leyden, cet « angor pectoris » serait dû à ce que les rameaux cardiaques du pneumogastrique sont intéressés par le processus tabétique, et le professeur de Berlin fait remarquer à l'appui de cette manière de voir que cet accident coïncide parfois avec les crises gastriques (cas de Vulpian) ; d'autre part, M. Oppenheim a signalé dans certains cas de crises gastriques une sensation prémonitoire d'angoisse et un engourdissement dans le bras gauche ; ces différents caractères indiqueraient, d'après M. Leyden, une participation des rameaux du pneumogastrique. La chose est fort possible, étant donnée la multiplicité des lésions nerveuses au cours de la maladie du Duchenne, mais il y a lieu, à mon avis, de se demander s'il en est toujours ainsi, et si les lésions de l'aorte dont je vous parlais tout à l'heure ne suffisent pas à déterminer par elles-mêmes les symptômes de l'angine de poitrine sans qu'il soit nécessaire de faire intervenir là un processus tabétique.

A ces différentes manifestations cardio-vasculaires je rattacherai, pour la facilité de la classification, mais sans aucune idée dogma-

tique, un autre phénomène bien singulier et d'observation récente : la *coïncidence de la maladie de Basedow avec le tabes.*

L'attention a été attirée sur ces faits dans la même séance de la Société des Hôpitaux[1] par M. Barié et par M. Joffroy. Ce dernier en communiquait à la fois six observations! La surprise fut grande, mais aucun doute n'était permis ; c'étaient bien là des tabétiques, car ces malades présentaient des douleurs fulgurantes, le signe de Westphal, le signe de Romberg, l'incoordination des mouvements, l'anesthésie plantaire, des perturbations génésiques : c'étaient bien aussi des cas de maladie de Basedow, car il y avait de l'exophthalmie, de la tachycardie avec hypertrophie du cœur, le gonflement paroxystique du corps thyroïde, du tremblement, de la polyurie, etc.

Cette coïncidence de la maladie de Basedow et du tabes est-elle donc un fait extrêmement rare? Eh bien non, Messieurs, depuis qu'on a « appris à voir » les cas de ce genre, on en trouve toujours de nouveaux, et je viens, pour ma part, d'en observer un tout récemment. En outre de ceux présentés à la Société des Hôpitaux par M. Barié et par M. Joffroy, je peux vous en citer quelques autres : l'un de M. Marcus Gunn[2] qui remonterait déjà à 1883, un autre de M. A. Marina[3]; M. Charcot en a également montré un à ses auditeurs; enfin une thèse récente[4] faite sous l'inspiration de M. Mendel a pour sujet un cas de cette affection.

Quant à la façon de comprendre cette singulière alliance du tabes et de la maladie de Basedow, les opinions diffèrent considérablement. Il faut d'ailleurs remarquer que rien de fixe ne semble exister même au point de vue chronologique entre ces deux affections ; c'est ainsi que dans le cas de M. Barié le tabes avait précédé l'apparition des symptômes de la maladie de Basedow, tandis que le contraire avait lieu dans plusieurs cas de M. Joffroy. Naturelle-

1. Barié, Joffroy, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, séance du 14 décembre 1888.

2. Marcus Gunn. Je n'ai pu retrouver ce travail dont l'indication ne m'est parvenue que de seconde main.

3. Al. Marina, *Arch. f. Psch.*, XXI.

4. J. Wiener, *Ueber einen Fall von morbus Basedowii mit tabes incipiens. Inaugural Dissert.*, Berlin, 1891.

Pendant la publication de ces leçons un nouveau cas a été publié par M. Möbius. *Ueber die Basedow'sche Krankheit. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1891. t. I, p. 423. — J'ai également pu consulter depuis la rédaction de cette leçon le travail suivant : *Art. Secchieri, communicazione fatta al congresso di medicina tenutosi in Padova nel settembre* 1888, in *Rivista veneta di scienze mediche*, novembre 1889.

ment les opinions de l'un et de l'autre de ces auteurs devaient se ressentir de cette différence dans leurs Observations. Pour M. Barié il s'agit de tabes au cours duquel se produisent du côté du bulbe des lésions qui amènent secondairement la maladie de Basedow. M. Joffroy croit, et M. Ballet partage cette manière de voir, qu'on est purement et simplement en présence d'une combinaison de deux maladies nerveuses distinctes sans lien de causalité l'une par rapport à l'autre.

J'ai pour ma part, Messieurs, eu l'occasion de faire l'autopsie du cas qu'il m'a été donné d'observer; au point de vue clinique je peux vous affirmer en toute certitude qu'il s'agissait à la fois d'un cas type de maladie de Basedow et d'un cas de tabes confirmé; aucun doute ne peut subsister à cet égard. L'examen microscopique de la moelle m'a révélé les altérations parfaitement caractérisées du tabes au début. Mais je n'ai pu encore faire l'examen du bulbe et je regrette de ne pouvoir vous fixer sur ce point intéressant. Cependant j'éprouve une tendance assez accentuée à admettre que c'est sous l'influence du tabes que la maladie de Basedow s'est montrée. Ou bien il y a eu pure « provocation », comme cela a lieu par exemple pour les cas où une autre névrose, l'hystérie, coïncide avec le tabes; ou bien il y a eu production directe des symptômes de Basedow consécutivement à des lésions tabétiques du bulbe, ainsi que le veut M. Barié.

Il faut du reste remarquer que si la coïncidence du tabes et d'une maladie de Basedow typique n'est pas très fréquente, on observe parfois, dans les cas où l'une de ces deux maladies existe à l'état isolé, des symptômes qui rappellent l'autre affection. C'est ainsi que dès ses premiers travaux sur le tabes M. Charcot signalait ce fait que la *tachycardie* y est fréquente, et que souvent on trouve chez les tabétiques 100 et 120 pulsations. M. Kahler a pu vérifier l'exactitude de cette assertion, et sur 50 pour 100 de ses tabétiques il a constaté une fréquence du pouls variant entre 80 et 120 pulsations; donc, fréquence dans le tabes d'un des symptômes cardinaux du goitre exophthalmique, la *tachycardie*. D'autre part, au cours d'une étude consacrée aux formes frustes de la maladie de Basedow j'ai dans deux cas constaté l'*absence des réflexes rotuliens*; ici c'est donc un symptôme du tabes qui se retrouve dans la maladie de Basedow (peut-être aussi s'agissait-il de cas de tabes méconnus, car mon attention n'était à cette époque nullement attirée

sur des faits de ce genre). Le rapprochement est intéressant, et s'il ne tranche pas la question, du moins il mérite d'être noté.

Quelle que soit l'explication à donner de cette coïncidence, rappelez-vous, Messieurs, que le fait lui-même est indiscutable, et que nous devons savoir gré à ceux qui l'ont découvert et signalé, car chaque notion nouvelle est un pas vers la conquête de la vérité scientifique.

VINGT-TROISIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

TROUBLES VISCÉRAUX. — III. *Appareil pharyngo-laryngé.*

A. *Pharynx.* — Recherches de M. Fano. — Crises pharyngées de M. Oppenheim.

B. *Larynx.* — Laryngisme tabétique : 1) Accidents aigus du laryngisme tabétique, crises laryngées, leur description, ictus laryngé, nature et mode de production des crises laryngées. — 2) Accidents chroniques du laryngisme tabétique : cornage, voix fausse, bitonale. Paralysies laryngées : la plus fréquente est celle du crico-aryténoïdien postérieur. Lésions du laryngisme chronique du côté des nerfs, du côté du bulbe.

IV. *Appareil urinaire.*

A. *Troubles de la sécrétion urinaire :* glycosurie : modifications du chiffre de l'urée, de l'acide phosphorique, etc...; hypersécrétion urinaire.

B. *Troubles de l'excrétion urinaire :* « faux urinaires » de M. Guyon, rétention relative, rétention complète. Incontinence absolue, incontinence relative. Coliques vésicales. Crises néphrétiques.

V. *Appareil génital.*

A. *Troubles chez l'homme :* Impuissance. Excitation génitale. Réflexe crémastérien, sa recherche, sa signification. — Réflexe bulbo-caverneux. Atrophie et anesthésie des testicules.

B. *Troubles chez la femme :* Dépression génitale. Excitation génitale. Douleurs dans les organes génitaux. Crises vulvo-vaginales.

MESSIEURS,

Les troubles viscéraux, ou plutôt les troubles des organes internes, que nous allons étudier maintenant, sont ceux qui portent sur l'*Appareil pharyngo-laryngé*.

III. — Appareil pharyngo-laryngé.

A. **Pharynx.** — Des troubles pharyngés ont été décrits dans ces derniers temps par plusieurs auteurs ; leur existence est loin d'être

jusqu'ici admise d'une façon générale, et les travaux de contrôle manquent à ce sujet ; je crois devoir tout au moins vous faire l'énumération de ces troubles.

Sur 36 tabétiques ayant servi à M. A. Marina de matériel pour les recherches auxquelles j'ai fait plus haut allusion, M. Fano a constaté 30 fois l'*hyperesthésie* ou l'*anesthésie du voile du palais* ; dans 14 cas il y avait *diminution de la sensibilité du pharynx*, et de celle du *larynx* dans 9 cas. Quatre fois cet auteur a constaté l'*augmentation des réflexes pharyngo-laryngés* avec *hyperesthésie du pharynx*. Dans 5 cas existait un *abaissement* très notable de l'*épiglotte*. Il s'agirait de savoir si tous ces phénomènes sont réellement dus au tabes, ou si chez des individus atteints de maladies consomptives diverses, on les trouverait aussi, et avec quelle fréquence, c'est là ce que je ne saurais vous dire.

D'autre part, M. Oppenheim[1] a décrit sous le nom de *crises pharyngées* des phénomènes consistant en une série de mouvements de déglutition très fréquents (24 à 32 par minute) accompagnés de bruits de déglutition plus ou moins sonores. Ces crises dans le cas observé par M. Oppenheim duraient de 10 minutes à une demi-heure avec de légers intervalles ; elles étaient très pénibles et s'accompagnaient de congestion de la face et d'une sueur abondante.

B. **Larynx**. — Les troubles laryngés qui peuvent se montrer au cours du tabes sont multiples, d'intensité variable, transitoires ou permanents, pouvant éprouver dans leur aspect des modifications notables ; M. Charcot les désigne en bloc du nom fort commode en pratique de « *laryngisme tabétique* ».

1. *Accidents aigus du laryngisme tabétique : Crises laryngées*. — Le premier auteur qui les a signalées est M. Féréol (1868). M. Jean appela particulièrement l'attention sur elles, puis elles furent étudiées avec soin par MM. Charcot et Krishaber, et c'est sous l'influence de ces deux médecins que fut faite la monographie de M. Cherchewsky, qui présentait une étude d'ensemble sur ce sujet. Depuis lors on a remarqué combien ces accidents étaient fréquents à un degré plus ou moins accentué, et de nombreux travaux ou observations ont été publiés sur cette question.

La crise laryngée consiste surtout dans une *dyspnée* d'intensité variable existant à l'état d'isolement ou en connexion avec des quintes de toux. Dans le premier cas le malade fait des respirations

1. Oppenheim, *Neue Beiträge zur Path. der Tabes dorsalis* (*Arch. f. Psych.*, XX, 1888.

courtes, superficielles, rapides, au milieu desquelles survient une inspiration plus profonde et bruyante analogue à la « reprise » de la coqueluche. Dans le deuxième cas, à cette dyspnée s'ajoute une *toux* avec quintes présentant parfois, grâce à l'inspiration bruyante que je viens de vous signaler, tous les caractères de la toux coqueluchoïde; c'est une toux sèche, sans expectoration, sauf parfois une très légère à la fin des quintes.

La *dyspnée* qui survient dans les deux cas, et qui constitue en somme la crise laryngée, est très variable, tantôt légère et de courte durée, tantôt nettement marquée et durant plus longtemps, tantôt enfin prenant une gravité extrême, constituant l'*ictus laryngé* de M. Charcot. C'est là un accident véritablement effrayant et pour ma part je n'oublierai jamais dans quelles conditions j'en fus témoin pour la première fois. C'était en 1879, pendant ma première année d'internat à la Salpêtrière, je me trouvais dans le cabinet de la surveillante des « Incurables »: une malade entra pour demander à mon excellent ami et collègue M. Brissaud une permission quelconque. La parole de cette femme était un peu haletante, chaque inspiration s'accompagnait d'un cornage assez marqué; à part moi je faisais le diagnostic de « compression du récurrent » par quelque tumeur du médiastin; lorsque, tout d'un coup, au milieu de ses explications, cette femme fut projetée à terre violemment, sans connaissance, esquissant quelques mouvements convulsifs, et la face violacée. Je crus que cette malheureuse allait mourir sur-le-champ et manifestai sans doute assez vivement mon émotion, car M. Brissaud s'empressa de me rassurer et m'expliqua que cette malade était sujette à des *ictus laryngés*.

C'en était un en effet, et cette tabétique était parmi celles qui avaient servi à M. Charcot pour établir la description de cet accident. — Voici d'ailleurs quels sont, d'après cet auteur, les caractères de l'*ictus laryngé* : en général il survient tout d'abord une sensation de brûlure au niveau du larynx, représentant un sorte d'aura, puis quelques petites secousses d'une toux sèche; chute à terre avec perte de connaissance, le plus souvent dans la résolution, quelquefois avec secousses épileptiformes pouvant même revêtir la forme d'épilepsie partielle; la face est ordinairement cyanosée. La durée de l'ictus laryngé est en général de quelques secondes, au bout desquelles, le malade se relève de lui-même et reprend immédiatement ses sens sans rien présenter qui rappelle la période

de « confusion », suite ordinaire de la véritable attaque d'épilepsie.

Vous voyez donc, Messieurs, à quel point va parfois la dyspnée dans les crises laryngées; heureusement il n'en est pas toujours ainsi, et les accidents peuvent se borner aux phénomènes que je vous ai décrits tout d'abord. Vous comprendrez également que la durée de ces crises varie de quelques minutes à plusieurs heures. — Quelque intensité qu'elles présentent, la terminaison en est ordinairement bénigne, la dyspnée diminue peu à peu et disparaît progressivement, quelquefois aussi d'une façon beaucoup plus brusque. — Il ne faudrait cependant pas croire que la terminaison des crises laryngées soit constamment bénigne; dans quelques cas en effet on a vu la mort survenir d'une façon rapide; vous devrez donc, Messieurs, ne pas perdre ces faits de vue, et, si les accidents prenaient un caractère de gravité véritable, vous tenir prêts à faire la trachéotomie.

Quant à l'*évolution* des crises laryngées, il est difficile de vous donner à cet égard des renseignements très précis, car elle est assez variable; fréquentes chez certains malades, elles sont rares chez d'autres; augmentant constamment de fréquence et d'intensité chez les uns, chez les autres elles diminuent au contraire, et même dans certains cas disparaissent pour toujours.

Le *mécanisme* de leur production n'est d'ailleurs pas conçu de la même façon par tous les auteurs. Pour quelques-uns il consisterait dans une paralysie des dilatateurs de la glotte. D'autre part MM. Charcot et Krishaber ont montré que ces crises sont dues à une contracture réflexe des lèvres de la glotte, contracture consécutive à une hyperesthésie de la muqueuse du larynx, et ils ont pu notamment les reproduire par l'attouchement de la muqueuse laryngée au moyen d'un corps mousse. — Cela explique que ces crises soient parfois amenées par un courant d'air, par le contact d'un corps froid, par l'action de parler, par celle de marcher vite, etc.... Récemment M. Oppenheim a indiqué un autre moyen de provoquer artificiellement les crises laryngées. Ce moyen consiste à presser sur un point sensible situé entre le sterno-mastoïdien et le larynx, à la hauteur du cartilage cricoïde. Je ne saurais exprimer une opinion personnelle sur la valeur de ce procédé, ne l'ayant pas mis en œuvre, mais d'après M. Fano, qui a cherché à le vérifier sur les 36 tabétiques qu'il a examinés au point de vue laryngologique, ce point sensible n'existait qu'une seule fois, et encore était-ce chez un sujet qui n'avait pas de crises laryngées.

L'hypothèse d'un spasme consécutif à une hyperesthésie de la muqueuse s'accorderait aussi avec l'heureuse influence exercée par les antispasmodiques (éther, chloroforme, cocaïne, bromures) sur la durée et l'intensité des crises laryngées.

2. *Accidents chroniques du laryngisme tabétique.* — Chez certains tabétiques il n'existe pas de crises laryngées véritables, mais seulement quelques sensations de picotement et de gêne au niveau du larynx; ces malades présentent surtout du *cornage* d'une façon plus ou moins permanente, ainsi qu'une altération de la voix, qui devient fausse, *bitonale.* Par moments il existe aussi un peu de dyspnée, tout au moins les inspirations sont dures et pénibles, la toux, lorsqu'il y en a, est parfois sourde et fausse, presque éructante; en un mot, le malade présente les signes d'une *paralysie laryngée.*

Les *paralysies laryngées* sont, en effet, relativement fréquentes au cours du tabes et méritent, à cet égard, de retenir votre attention pendant quelques instants. Celle qu'on observe le plus souvent est celle du muscle *crico-aryténoïdien postérieur* qui est, comme vous savez, dilatateur de la glotte, et par conséquent un muscle essentiellement respirateur. Il n'est pas rare de voir ce muscle être atteint des deux côtés, et, pour quelques auteurs, ce serait même là la condition essentielle de la production du cornage, par défaut d'abduction des cordes vocales; la paralysie unilatérale de ce muscle est insuffisante à déterminer ce phénomène.

Le crico-aryténoïdien postérieur étant, comme nous venons de le dire, un muscle essentiellement respirateur et non phonateur, vous comprendrez aisément, Messieurs, que sa paralysie n'empêche pas la voix de se produire, mais il est probable qu'elle contribue à lui donner le timbre faux, bitonal, dont je vous parlais tout à l'heure.

D'autres muscles du larynx peuvent encore être atteints de paralysie au cours du tabes, par exemple les *thyro-aryténoïdiens*, les *crico-aryténoïdiens latéraux*, mais cela bien moins fréquemment et à un moindre degré que les crico-aryténoïdiens postérieurs.

La coïncidence des crises laryngées avec la paralysie d'un ou plusieurs muscles du larynx n'est pas absolument forcée, mais elle s'observe assez souvent.

Quant à l'*ataxie* des mouvements des cordes vocales signalée par quelques auteurs, elle semble être rare, et l'observation n'en serait pas toujours très nette.

Quelles sont donc, Messieurs, les *lésions* qui produisent ces différentes manifestations du laryngisme tabétique?

Du côté des *muscles* je n'insisterai pas, car il ne s'agit que de lésions secondaires ne différant pas notablement de celles que nous avons étudiées à propos des atrophies musculaires dans le tabes.

Du côté des *nerfs*, des altérations ont été constatées dans certains

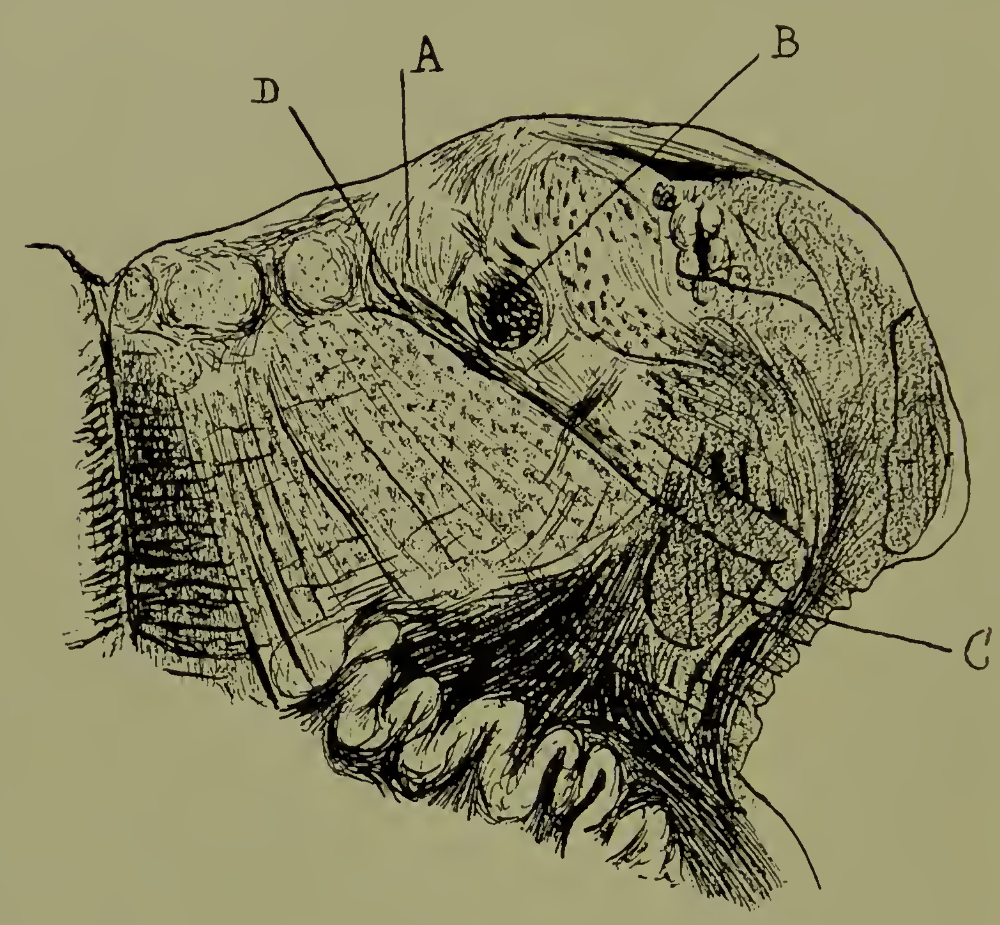


Fig. 156.

Moitié droite de la coupe d'un bulbe *normal*. — La ligne transversale supérieure représente le plancher du IVe ventricule; la ligne verticale qui borde la figure à gauche est le raphé. — A, noyau de la Xe paire; B, racine ascendante du glosso-pharyngien commune aux fibres du nerf spinal et pneumogastrique, fasciculus solitarius; C, racine ascendante de la Ve paire; D, fibres radiculaires de pneumogastrique. (D'après M. Oppenheim.)

troncs nerveux, soit à l'état isolé, soit conjointement avec des lésions de leurs *racines* ou des *noyaux bulbaires* eux-mêmes. Ces troncs nerveux sont le *pneumogastrique*, le *spinal*, le *glossopharyngien*; M. Oppenheim a pu également attester la perte de l'excitabilité électrique du *récurrent*.

Dans le *bulbe*, l'atrophie des *noyaux* de ces mêmes nerfs (pneumogastrique, spinal, glossopharyngien) a été signalée par un assez

grand nombre d'auteurs (Jean, Demange, Landouzy et Dejerine, J. Ross, Kahler, Oppenheim).

A ces faits je crois devoir ajouter ceux dont je vous ai déjà entretenus et dans lesquels existe la coïncidence de l'hémiatrophie de la langue et d'une paralysie laryngée ou plutôt d'une atrophie de la corde vocale du même côté. Dans ces cas la manifestation laryngée serait, pour M. P. D. Koch et pour moi-même, uniquement due à la

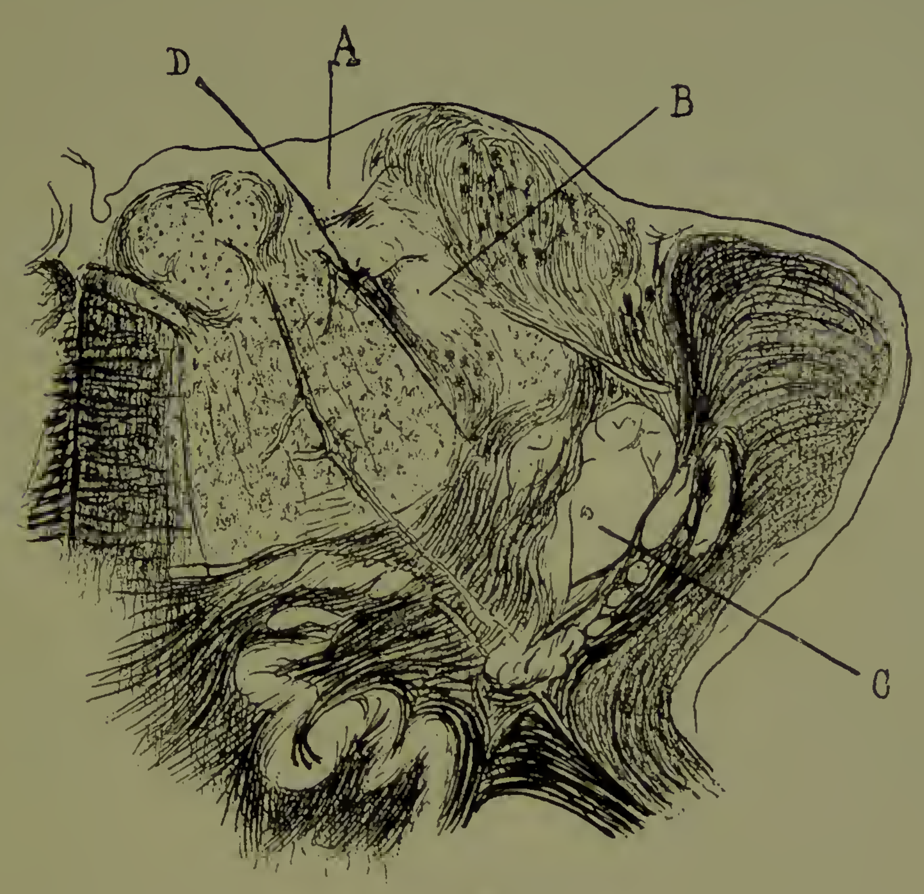


Fig. 157.

Moitié droite de la coupe du bulbe dans un cas de tabes avec crises laryngées. (Comparer avec la figure précédente.) — A, noyau de la Xe paire, il est altéré et ne contient plus de fibres nerveuses; B, racine ascendante du glosso-pharyngien, commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, fasciculus solitarius; ce faisceau est très altéré, les fibres nerveuses en ont complètement disparu; C, racine ascendante de la Ve paire blanche, altérée; D, fibres radiculaires du pneumogastrique ont presque disparu. (D'après M. Oppenheim.)

lésion du noyau de l'hypoglosse et des groupes cellulaires qui s'y rattachent.

Enfin une autre lésion a été signalée par M. Ross et tout particulièrement par M. Oppenheim, c'est celle de la *racine ascendante du système mixte latéral*, du *fasciculus solitarius*.

Veuillez remarquer, Messieurs, que ces différentes lésions peuvent se montrer, soit conjointement, soit isolément; tantôt ce sont les

noyaux, tantôt les racines, tantôt les nerfs périphériques qui sont atteints: ici comme pour l'atrophie musculaire des membres, nous trouvons les mêmes irrégularités, les mêmes contradictions.

IV. — Appareil urinaire.

A. *Troubles de la sécrétion urinaire.* — Ils sont qualitatifs, ou quantitatifs.

Parmi les premiers, je vous signalerai la *glycosurie*[1] qui est peut-être due à l'existence de lésions tabétiques au niveau du plancher du quatrième ventricule. D'autres troubles reconnaissent sans doute pour cause la tendance consomptive que je vous ai déjà plus d'une fois signalée chez ces malades, troubles consistant en une *diminution du chiffre de l'urée*, en un *abaissement du chiffre de l'acide phosphorique total*, avec augmentation proportionnelle de l'acide phosphorique uni aux terres, enfin en des variations assez grandes dans la quantité de chlore éliminé avec propension à l'*hyperchlorurie*, d'après les recherches de MM. Livon et Alezais.

M. Albert Robin (communication verbale) a remarqué que chez certains tabétiques la quantité de *phosphore incomplètement oxydé* éliminée par les urines était plus considérable le matin au réveil que le soir au coucher; cette différence serait sous la dépendance de l'excitation nerveuse produite par les douleurs fulgurantes pendant le jour et aussi de la sédation nerveuse amenée par le sommeil de la nuit.

Quant aux troubles quantitatifs, je vous citerai l'*hypersécrétion urinaire* (plusieurs litres par jour) qui s'observe chez certains malades et souvent avec un caractère paroxysmal, d'où le nom de « crises d'urine » proposé par M. Féré pour les cas de ce genre. C'est là un exemple de ces flux (gastrorrhée, sialorrhée, diarrhée persistante, etc.) qui sont loin d'être rares dans le tabes.

B. *Troubles de l'excrétion urinaire.* — Ils sont extrêmement fréquents, et de plus précoces, ce qui, joint à une individualité symptomatique bien marquée, les classe parmi les meilleurs signes du tabes au début.

1. MM G. Guinon et Couques ont, dans les *Archives de Neurologie*, 1891, soutenu l'opinion intéressante que chez certains tabétiques la glycosurie pourrait être l'expression d'une diathèse héréditaire, car ainsi que l'a montré M. Charcot, dans les familles où existe le diabète, il est assez fréquent de rencontrer le tabes

Parfois ils constituent la manifestation initiale de la maladie de Duchenne, et, naturellement, presque toujours alors les malades s'adressent à un chirurgien s'occupant particulièrement des affections des voies urinaires. Celui-ci fait l'examen local et, bien entendu, ne trouve absolument aucune lésion du canal, de la prostate, ou de la vessie qui puisse expliquer les troubles dont ils se plaignent. C'est la raison pour laquelle M. Guyon désigne très justement ces malades sous le nom de « faux urinaires ».

Il y a donc, Messieurs, une question que vous devrez toujours poser à l'individu chez lequel vous soupçonnez le tabes. Cette question c'est : « comment pissez-vous? » Parfois, surtout parmi les gens qui s'observent peu, vous trouverez des tabétiques qui vous diront qu'ils n'ont rien remarqué d'anormal : ne vous laissez pas rebuter par cette première réponse, continuez votre interrogatoire en précisant davantage : « êtes-vous obligé d'attendre, de pousser pour uriner? » Cette fois le patient, mis sur la voie, dira oui, je peux vous le garantir par avance, souvent même il entrera dans des détails tout à fait caractéristiques.

En effet, si les tabétiques au début ne sont pas paralysés de la vessie, ils perdent cependant en partie le contrôle de cet organe : c'est, passez-moi l'expression, un instrument dont ils ne savent plus jouer avec toute la délicatesse nécessaire; au lieu de « lâcher l'eau » suivant l'expression vulgaire, mais pittoresque, ils sont pour ainsi dire obligés de la « pomper » en *poussant* de toutes leurs forces; et avant de voir apparaître la première goutte ils *attendent* non pas seulement quelques secondes, mais une, deux minutes, plus encore. Comme le dit M. Fournier, ces malades n'urinent plus « qu'en plusieurs actes », j'ajouterai que les « entr'actes » sont si longs que souvent les spectateurs, quand il y en a, ne tardent pas à se lasser. C'est ainsi que M. Fournier rapporte l'histoire de plusieurs de ses clients qui n'osaient plus pisser dans les urinoirs publics; c'était pour eux la source de querelles sans nombre avec les gens qui se tenaient auprès, désireux d'entrer à leur tour, et furieux que le premier occupant n'en finit pas de leur céder la place.

La *rétention complète* se voit quelquefois, mais est en somme rare, et le plus souvent tout à fait transitoire; je l'ai vue cependant nécessiter des cathétérismes quotidiens.

L'*incontinence absolue* peut également s'observer, surtout dans

les périodes avancées de la maladie, mais elle aussi est rare ; lorsqu'elle existe, elle présente souvent le même caractère transitoire que la rétention. En revanche, l'*incontinence relative* est fréquente ; à l'occasion d'une émotion, d'un effort, ou dans le sommeil, et sans cause appréciable, le malade laisse couler dans sa chemise ou dans son pantalon quelques gouttes d'urine, mais rien que quelques gouttes ; parfois même, grâce à un certain degré d'anesthésie de la muqueuse uréthrale, il ne s'aperçoit de ce petit accident que parce qu'il se sent mouillé.

Dans certains cas les mictions sont trop fréquentes, il y a de la *pollakiurie*, ou bien, au contraire, elles sont rares, très rares, et même certains tabétiques n'éprouvant plus la sensation du besoin d'uriner ne pissent plus, comme le dit M. Fournier, que « par raison ».

Je vous ai parlé à l'instant, Messieurs, de l'*anesthésie* qui quelquefois existe au niveau de la muqueuse uréthrale, et probablement aussi de la muqueuse vésicale ; il ne faudrait pas croire que cela exclue la présence de douleurs dans ces régions. On peut en effet observer des phénomènes douloureux soit avec le caractère fulgurant, soit à type permanent (sensation de corps étranger) ; ceux-ci siègent ou dans l'urèthre, ou au col de la vessie, ou dans la vessie, et, même chez certains malades, il peut y avoir, suivant la description de M. Fournier, de véritables *coliques vésicales*. Ces coliques seraient, d'après cet auteur, comparables aux crises ou « coliques » gastriques. Enfin quelques auteurs ont signalé des cas dans lesquels les douleurs prenaient des allures et une localisation très analogues à celles des coliques néphrétiques, d'où le nom de *crises néphrétiques* qui leur a été donné.

V. — Appareil génital.

Les troubles de cet appareil doivent être étudiés isolément dans les deux sexes, non pas qu'ils diffèrent essentiellement de l'un à l'autre, mais parce que les rôles propres à l'homme et à la femme dans l'acte sexuel leur impriment des caractères particuliers.

A. Chez l'**Homme**. — C'est dans le sexe masculin, et vous le comprendrez aisément (rôle plus actif, investigations plus faciles), que les troubles génitaux du tabes ont été surtout observés.

a. *Impuissance.* — C'est là la manifestation la plus fréquente du tabes sur la sphère génitale ; d'abord cette impuissance n'est que relative, les *érections* sont plus lentes à venir, le malade avoue en hochant la tête d'un air de résignation « qu'il a beaucoup baissé de ce côté-là », et même quand il tient son érection, celle-ci n'est pas toujours « de bonne qualité » ; si par chance l'érection a été suffisante, c'est l'*éjaculation* qui maintenant va se faire attendre d'une façon inusitée, heureux encore quand elle vient. Peu à peu, ou parfois assez rapidement, ces troubles iront en augmentant et l'impuissance deviendra absolue. J'ajoute qu'heureusement pour ces pauvres gens l'*inappétence sexuelle* marche d'un pas égal : — « Voyez-vous, monsieur, me disait un jour à l'hôpital un tabétique absolument impuissant, quand on n'a plus faim, qu'importe qu'on ait perdu ses dents? » En effet, les tabétiques « n'ont plus faim », c'est pour cela que, comme je vous le disais tout à l'heure, ce sont des impuissants résignés, contrairement à tant de névropathes qui, eux, sont des impuissants affamés.

Mais les choses sont loin de se passer toujours ainsi ; dans d'autres cas, le début du tabes est marqué par des phénomènes génitaux tout opposés, et la période d'impuissance est précédée par une période d'excitation.

b. *Excitation génitale.* — Celle-ci peut, ce qui est assez rare, porter à la fois sur les différentes scènes de l'acte sexuel (désirs, érection, éjaculation), et alors les individus chez lesquels elle se montre sont les premiers surpris de cette vaillance, flattés quelquefois, le plus souvent un peu effrayés et non sans motif. — Mais en général cette excitation n'est guère « qu'en façade », c'est tout au plus un trompe-l'œil ; ces érections fréquentes, persistantes, constituant dans certains cas un véritable priapisme, bien souvent ne s'accompagnent d'aucun désir, ne sont suivies d'aucune éjaculation ; ou bien les éjaculations sont prématurées, elles surviennent au premier contact, elles ne procurent aucune jouissance, quelquefois même elles sont douloureuses. Chez certains malades elles prennent le caractère de simples pollutions, et M. Fournier, qui les a vues survenir par groupes à des intervalles de temps plus ou moins espacés, les compare à de véritables « crises » plus ou moins analogues aux différentes crises viscérales que nous avons appris à connaître.

Jusqu'à présent tous les renseignements qui nous ont été néces-

saires pour la description de ces différents troubles génitaux, c'est aux malades qu'il nous a fallu les demander et nous avons dû les croire sur parole ; nous avons cependant le moyen de contrôler jusqu'à un certain point leurs dires et tout au moins de savoir si chez eux l'impuissance existe ou non. Ce moyen nous est fourni par l'examen de différents réflexes de la sphère génitale :

1. *Réflexe crémastérien.* — La recherche de ce réflexe ne faisant généralement pas partie de la pratique ordinaire, du moins en France, je crois être utile à un certain nombre d'entre vous, Messieurs, en leur indiquant le *modus faciendi.* Des deux individus que j'ai fait placer devant vous l'un est un homme sain, l'autre un tabétique impuissant ; nous allons voir de quelle façon se comporte chez l'un et chez l'autre le réflexe que nous étudions : j'ai fait découvrir le pubis de l'homme sain et ses cuisses jusqu'au-dessous des genoux, de façon que vous puissiez voir librement son scrotum, c'est sur celui-ci que vous devez tenir les yeux fixés, épiant ce qui va se passer.

Avec le bout de l'ongle ou un corps mousse quelconque, je frotte rapidement une seule fois de haut en bas, le long de la partie interne d'une des cuisses, en appuyant doucement sur la peau ; l'effet immédiat est une ascension du testicule de ce côté vers le canal iléo-scrotal ; autant de fois je répète mon mouvement, aussi souvent vous voyez le testicule s'élever ; c'est là ce qu'on appelle le *réflexe crémastérien.* Cherchons de la même façon ce réflexe chez notre tabétique impuissant : j'ai beau frotter à plusieurs reprises le long de l'une et de l'autre cuisse, le résultat est absolument nul, le testicule ne s'élève pas, l'absence du réflexe crémastérien est complète. Eh bien, Messieurs, il y a une connexion intime, je n'oserais pas dire absolument constante (ces faits n'ayant pas encore reçu tout le contrôle que je souhaiterais), entre l'absence du réflexe crémastérien et l'impuissance, quand celle-ci est due à des lésions organiques du système nerveux, comme c'est le cas pour le tabes ; au contraire, pour les maladies nerveuses autres que le tabes, dans lesquelles l'impuissance n'est pas due à une lésion organique des centres nerveux, le réflexe crémastérien persiste, et l'on peut espérer voir l'impuissance disparaître un jour.

Il existe dans la façon de rechercher le réflexe crémastérien une variante que je dois vous faire connaître ; elle consiste en ce que, au lieu de frotter la partie interne de la peau de la cuisse, on se borne

à presser assez fortement sur celle-ci avec le pouce, au niveau de l'anneau du 3e adducteur; le résultat est le même. Vous devez donc, avant de vous prononcer sur l'absence du réflexe crémastérien, avoir pris soin de l'examiner par l'un et l'autre procédé. Enfin en terminant je tiens à vous mettre en garde contre l'erreur qui consisterait à prendre la contraction du dartos pour celle du crémaster. Cette contraction du dartos se produisant au contact de l'air, dès qu'on découvre le malade, n'a rien à faire avec le réflexe crémastérien; vous la distinguerez à ce qu'elle n'est pas localisée au testicule comme ce dernier réflexe, mais générale, occupant tout le scrotum; en outre, le mouvement ainsi produit est lent, vermiculaire, tandis qu'au contraire l'ascension du testicule dans le réflexe crémastérien est brusque et rapide.

2. *Réflexe bulbo-caverneux.* — Ce réflexe a été récemment décrit par M. Onanoff[1] qui en a également indiqué les modifications au cours du tabes ; voici en quoi il consiste, et quelle est, d'après M. Onanoff lui-même, la manière de le rechercher : — « l'index de la main gauche étant placé sur la région du bulbe de l'urèthre, la main droite frotte rapidement la surface dorsale du gland à l'aide du bord d'un morceau de papier, ou encore pince légèrement la muqueuse; dans ces conditions l'index appliqué sur la région du bulbe perçoit une secousse plus ou moins intense qui est en rapport avec la contraction des muscles ischio et bulbo-caverneux ». Or ce réflexe qui existe d'une façon constante chez les individus sains et même chez les individus atteints de maladies nerveuses, mais dont les fonctions génitales sont conservées, disparaît chez certains tabétiques ; ceux-là n'auront plus d'érections complètes, dit M. Onanoff. Cet auteur est d'ailleurs le premier à admettre que cette notion soit sujette à quelques réserves, ses recherches n'ayant jusqu'alors porté que sur des cas de tabes.

3. *Atrophie et anesthésie testiculaires.* — Ces deux phénomènes ont été signalés et étudiés par MM. Pitres et Rivière[2]; l'atrophie testiculaire a été constatée par eux 3 fois sur un chiffre de 20 tabétiques; quant à l'anesthésie de cet organe à la pression, ils l'ont trouvée 16 fois sur 20 cas, cette anesthésie peut être très accentuée.

1. Onanoff, Du réflexe « bullo-caverneux », *Société de biologie*, séance du 3 mai 1889.
2. Rivière, De l'anesthésie et de l'atrophie testiculaires dans l'ataxie locomotrice, *Thèse de Bordeaux*, 1886.

Ce sont là, Messieurs, des manifestations du tabes sur la sphère génitale que vous pourrez constater directement et qui vous fourniront de précieux renseignements sur l'état de ces fonctions dans le sexe masculin.

B. Chez la **Femme**. — Chez celle-ci, comme je vous l'ai dit, les troubles génitaux sont à peu près analogues à ceux qui se montrent chez l'homme, mais la différence des organes leur imprime des caractères particuliers :

a. *Dépression génitale*. — Elle peut être plus ou moins marquée : vous devrez, bien entendu, tenir compte des aptitudes antérieures du sujet, un assez grand nombre de femmes présentant à l'état normal une frigidité à peu près absolue. — Chez les femmes tabétiques vous constaterez donc, comme nous l'avons fait chez les hommes, soit une simple diminution des désirs sexuels, soit même une *inappétence* complète ; mais ici encore ce symptôme sera parfois précédé des phénomènes d'excitation génitale.

b. *Excitation génitale*. — Celle-ci se présentera dans certains cas avec un degré très accentué, tel que par exemple sous l'aspect désigné par M. Pitres[1] du nom de *crises clitoridiennes*. Le meilleur moyen de vous donner une idée de ces crises est de vous citer textuellement un passage d'une des observations de M. Pitres : « Les sensations voluptueuses survenaient, d'après le récit de cette femme, à un moment quelconque de la journée, surtout quand elle était inactive et, bien entendu, sans être précédées d'aucune provocation ni d'aucune pensée lubrique. Cela débutait par une sorte de chatouillement, de vibration dans l'intérieur du vagin. La sensation gagnait le clitoris qui entrait bientôt en érection, et très peu de temps après survenait un véritable spasme érotique avec éjaculation, absolument comme dans le coït régulier. Ces crises voluptueuses spontanées se répétaient presque toujours trois ou quatre fois dans la même journée, puis restaient une ou deux semaines sans revenir. Elles étaient suivies de langueurs d'estomac assez pénibles. Notons qu'à cette époque cette femme vivait maritalement avec le père de ses enfants et qu'elle usait modérément, mais en toute liberté, des plaisirs conjugaux. » Les crises clitoridiennes sont donc, comme le montre l'exemple ci-dessus, purement et simplement des pollutions s'accompagnant des sensations voluptueuses

1. Pitres, Des crises clitoridiennes au début ou dans le cours de l'ataxie locomotrice. *Progrès médical*, 1884, n° 37, p. 729.

ordinaires; leur singularité est de survenir d'une façon spontanée et généralement par accès. Il n'y a ici absolument aucun élément douloureux. — Il n'en sera pas de même dans l'autre variété de crises dont il me reste à vous parler.

c. *Douleurs dans les organes génitaux.* — J'ai déjà eu l'occasion de vous parler des phénomènes de ce genre chez l'homme, je vous ai cité les éjaculations douloureuses, les sensations de corps étranger dans l'urèthre ou la vessie, etc.... — Chez la femme les manifestations douloureuses du tabes sur la sphère génitale existent également, parfois elles sont plus ou moins analogues à celles que je viens de vous citer; dans d'autres cas elles prennent un aspect spécial décrit par M. Morselli[1] sous le nom de *crises vulvo-vaginales*. Dans celles-ci, contrairement à ce qui caractérise les crises clitoridiennes, tout élément érotique fait défaut, les malades éprouvent des douleurs fort vives qui semblent dues à un spasme très pénible du constricteur du vagin. Aussi M. Morselli compare-t-il les crises vulvo-vaginales aux crises laryngées dans lesquelles, comme nous l'avons vu, existe un élément spasmodique prépondérant.

Telle est, Messieurs, l'énumération des principaux troubles de la fonction génitale qui chez l'homme et chez la femme s'observent au cours du tabes; avant de terminer ce chapitre, je tiens à vous rappeler que ce sont là des manifestations éminemment variables d'un sujet à l'autre, bien que toujours comparables entre elles. N'oubliez pas non plus que fréquemment ces phénomènes sont tout à fait précoces, et appartiennent à cette période præataxique dans laquelle nous avons vu tant de symptômes tabétiques se manifester, et qui pour tout médecin attentif est déjà une période de tabes confirmé.

1. Morselli, *Sulle crisi vulvo-vaginali nell' attasia locomotrice. Giornale di Neuropatologia*, 1890, mars-juin, p. 117.

VINGT-QUATRIÈME LEÇON

TABES

SYMPTÔMES (*Suite*)

VI. Appareil cérébral. — Hémiplégie. Attaques apoplectiformes. Attaques épileptiformes. Accidents bulbaires aigus. Troubles psychiques. Coïncidence de la Paralysie Générale. Marche du tabes. — Période præataxique. Deuxième période, période d'incoordination. Troisième période, confinement au lit. Formes du tabes : tabes supérieur ou cervical, forme cérébrale, forme bénigne, formes graves.

VI. — Appareil cérébral.

Je ne vous parlerai pas de nouveau, Messieurs, de l'*hémiplégie* qui survient assez fréquemment au cours du tabes, nous l'avons déjà étudiée à propos des désordres de la motilité. Les troubles cérébraux dont il va être ici question sont les *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes* qui s'observent quelquefois, et les *manifestations psychiques*. Je vous rappellerai en passant que plusieurs auteurs (Berger, etc...) ont vu la *migraine* marquer pour ainsi dire le début de certains cas de tabes.

Les *attaques apoplectiformes* ont été surtout étudiées et décrites d'une façon spéciale dans le tabes par M. Lecoq et par M. Giraudeau. M. Kahler s'est également occupé de ces accidents et emploie en bloc le nom de tabes cérébral ; ces accidents varient du simple vertige à la perte complète de connaissance, ils peuvent s'accompagner d'aphasie et, nous l'avons dit, d'hémiplégie soit de la face soit des membres.

Les *attaques épileptiformes* peuvent appartenir au petit mal ou au grand mal, parfois aussi à l'épilepsie jacksonienne.

Quel est le mécanisme de production de ces accidents ? Il est

probablement multiple; tantôt il s'agit de véritables foyers d'hémorrhagie ou de ramollissement, tantôt de processus chroniques au niveau des méninges ou de l'épendyme, ou de troubles vasomoteurs dus aux altérations bulbaires ou protubérantielles. Je ne crois pas, d'ailleurs, que ces accidents doivent être considérés comme sous la dépendance immédiate des lésions tabétiques pures; il me paraît bien plus vraisemblable de les rattacher directement à la syphilis qui, vous le verrez bientôt, est au seuil du tabes.

Les *accidents bulbaires aigus* signalés par MM. Hanot et Joffroy[1] au début du tabes semblent, du moins au point de vue de leur aspect clinique, devoir être rapprochés de ceux qui précèdent.

Les *troubles psychiques* au cours du tabes sont assez fréquents mais essentiellement variables, et M. Dieulafoy a pu pour certains malades prononcer le mot de « folie tabétique »; à côté de ceux-ci vous verrez d'autres malades ne présenter que des phénomènes très peu accusés soit transitoires, soit permanents, quelquefois aussi survenant « par crises » (Fournier). Je ne voudrais pas, Messieurs, que vous vous exagériez les choses, et pour cela je crois nécessaire de distinguer les *troubles moraux* et les *troubles intellectuels*: les premiers sont j'en conviens fréquents, je dirais presque constants, mais est-ce bien au tabes qu'il les faut rapporter? — n'est-ce pas plutôt la tendance consomptive de cette affection, l'état d'infirmité dans lequel les malades se voient plongés, qui sont la cause des modifications de leur caractère? Quoi qu'il en soit, vous constaterez, le plus souvent, dans cet ordre d'idées, un peu d'apathie, d'indifférence, pouvant aller dans certains cas exceptionnels jusqu'à la stupeur mélancolique, ou bien une irritabilité plus ou moins marquée. Malgré cette tendance, malgré les douleurs souvent atroces qu'éprouvent ces malades, notez, Messieurs, qu'il est rare de les voir recourir au suicide, tandis qu'au contraire dans certaines affections, notamment dans celles de la vessie, la mort volontaire est relativement plus usitée; il y a là un point intéressant quant à la psychologie du tabétique. — Pour ce qui est des troubles intellectuels, ils sont, Messieurs, beaucoup moins fréquents, et s'ils prennent un véritable développement c'est qu'aux lésions médullaires du tabes se sont jointes des lésions du cerveau; le plus souvent alors on se trouve en présence d'un cas de tabes compliqué

1. Hanot et Joffroy, Des accidents bulbaires aigus au début du tabes, *Congrès d'Alger*, 1881.

de Paralysie Générale progressive. Cette combinaison, Messieurs, est réelle, et dans la majorité des cas vous devrez rapporter les troubles intellectuels d'une certaine intensité chez les tabétiques à ce que ceux-ci sont en même temps des *paralytiques généraux*. Mais ce sont là en somme des cas assez rares, je dirais presque exceptionnels; au contraire dans les cas ordinaires la capacité mentale des tabétiques est bonne, aussi bonne qu'avant leur maladie, quoi qu'en disent quelques auteurs. Regardez autour de vous, Messieurs, et jugez : il n'est pas de carrière libérale qui, de notoriété publique, ne regorge de tabétiques en pleine possession de leurs facultés intellectuelles : tel est musicien applaudi, tel autre est homme de lettres de premier ordre, celui-ci homme d'État, celui-là homme d'affaires, j'entends de grandes affaires. Pour ne citer que les morts : le peintre Manet était tabétique, Henri Heine était tabétique, et n'oubliez pas, Messieurs, qu'à Bapaume Faidherbe l'était déjà. Après cette énumération, véritable martyrologe, vous m'accorderez, je pense, que les troubles de l'intelligence ne sont pas l'accompagnement ordinaire de l'ataxie locomotrice.

Marche et formes de la Maladie.

J'ai pris soin, Messieurs, chemin faisant, à propos de chaque symptôme, de vous indiquer à peu près l'époque à laquelle celui-ci apparaît d'ordinaire; je ne veux pas y revenir; mais il faut cependant que nous jetions ensemble un coup d'œil rétrospectif sur la manière dont se comportent les principaux phénomènes constituant ce qu'on appelle la MARCHE de la maladie.

Dans les cas ordinaires cette marche est très lente, et jusqu'à un certain point permet de distinguer certaines périodes : la période præataxique, la période ataxique, la période de confinement et de paralysie. — Ne voyez pas, Messieurs, je vous prie, un article de foi dans cette classification dont le plus réel mérite est d'être classique. Au fond elle n'a pas grande importance, et bien souvent est en parfait désaccord avec les faits; mais elle présente quelque commodité pour la description, et à ce titre vous me permettrez de la conserver.

Période præataxique. — C'est par excellence la période des douleurs fulgurantes, celles-ci sont le plus souvent d'ailleurs rapportées

par le malade à toute autre cause, il les appelle volontiers « ses rhumatismes ». Dès lors, rassuré sur leur compte, il ne s'en occupe guère qu'au moment où il en souffre, et il faut qu'il en souffre beaucoup pour aller consulter un médecin. — C'est donc un fait assez rare, que l'existence des seules douleurs fulgurantes fasse dépister le tabes. Dans la majorité des cas il faut quelque chose de plus, quelque chose qui frappe davantage l'imagination du malade. Ce sera en général soit l'apparition d'une paralysie oculaire, soit celle d'un des nombreux troubles des organes internes dont je vous ai entretenus dans les précédentes Leçons, tel que des modifications du côté de la miction ou des fonctions génitales, ou bien une crise laryngée, une crise gastrique, etc...; soit enfin l'apparition d'une gêne dans les mouvements des jambes.

Il ne s'agit pas encore là, bien entendu, d'ataxie vraie, d'ataxie confirmée, mais de quelques indices que les malades attentifs seuls remarquent. Certains mouvements ne s'exécutent plus avec l'aisance nécessaire ; par exemple il leur est difficile de descendre un escalier, ils ne peuvent plus marcher la nuit dans l'obscurité ni se livrer à certains exercices, tels que l'équitation. A part cela, la démarche dans les circonstances ordinaires ne présente rien d'anormal et il faut un œil exercé pour reconnaître parfois, quand le malade est obligé de se retourner rapidement, une certaine hésitation.

Les choses resteront dans cet état pendant un temps assez long sans augmentation notable des symptômes. Dans quelques cas même elles ne vont jamais plus loin : ce sont ces derniers cas que l'on appelle des *tabes bénins*. Puis, au bout de 2, 3, 5 ans et plus, l'aggravation progressive ou par à-coups des phénomènes arrivera à l'ataxie des mouvements; c'est là la seconde période. Parfois, dans les cas dits de *tabes aigu*, cette seconde période peut être atteinte presque immédiatement dès le début de l'affection; il est donc impossible d'indiquer une règle fixe pour la durée de la *première période*.

Dans la *seconde période*, l'ataxie des mouvements est presque toujours limitée d'abord aux membres inférieurs, et ce n'est que plus tard, au bout de plusieurs années, d'une façon progressive, qu'elle gagne les membres supérieurs, ce qui d'ailleurs n'est pas absolument nécessaire. Bien entendu, une foule d'autres phénomènes tabétiques coïncident pendant cette période avec l'ataxie des mouvements, et l'on peut notamment observer les phénomènes viscéraux

les plus divers, ainsi que les manifestations oculaires que nous avons passées plus haut en revue. Tantôt cette seconde période mène le malade par une aggravation lente ou rapide à la troisième période, tantôt elle s'éternise pour ainsi dire, et l'état reste à peu près stationnaire.

Quant à la *troisième période*, elle est constituée par l'impossibilité plus ou moins absolue de contrôler les mouvements des jambes : le malade se trouve donc obligé de rester soit dans son lit soit sur un fauteuil ; il est devenu tout à fait impotent. Ajoutez à cela une aggravation des troubles urinaires, la production d'une cystite avec urines purulentes, parfois celle d'eschares au niveau du siège ou du talon, une altération de plus en plus marquée de la nutrition générale qui diminue encore la résistance du malade aux différentes infections (pneumonie, érysipèle, phthisie), et vous comprendrez aisément à quels dangers sont exposés les tabétiques parvenus à cette période. Il en est quelques-uns cependant qui résistent encore pendant plusieurs années, quelque mauvaises que soient les conditions dans lesquelles ils se trouvent. De sorte que la durée d'un tabes passant par les trois périodes classiques peut fort bien être de 10, 15, 20 ans et davantage. A plus forte raison cette durée peut-elle être encore plus considérable dans les cas qui restent limités à la première ou à la deuxième période, puisque dans celles-ci les causes de mort sont notablement moindres que dans la troisième période.

Je dois également, Messieurs, vous dire quelques mots des différentes *formes* du tabes. Parmi ces formes les unes visent certaines localisations du processus morbide, d'autres certains modes d'évolution de celui-ci ; bien qu'aucune limite parfaitement tranchée ne sépare ces formes anomales de la forme vulgaire, il y a au point de vue clinique un intérêt évident à les conserver. — Je ne vous signalerai d'ailleurs que les principales :

Le *tabes supérieur* ou *cervical* se caractérise par un début consistant en douleurs dans les membres supérieurs ; les membres inférieurs sont peu atteints, l'ataxie est rare ou peu accentuée ; assez souvent cette forme s'accompagne d'atrophie musculaire (Leyden). Les réflexes rotuliens sont-ils abolis dans cette forme, ou subsistent ils? — MM. Weir Mitchell, Martins, Bernhardt, Eichhorst, qui ont publié des cas appartenant à cette forme, sont loin de donner sur ce point des renseignements concordants, car pour les uns le réflexe

patellaire existait, pour les autres il était absent ; il est donc difficile de se prononcer à cet égard d'une façon très catégorique. Pour moi, la conservation du réflexe rotulien ne me semble avoir rien d'impossible. En tout cas vous devrez bien prendre garde, Messieurs, d'éviter l'erreur qui consisterait à ranger dans le tabes cervical des cas qui appartiendraient uniquement à la syringomyélie.

Le *tabes à forme cérébrale* de quelques auteurs serait celui dans lequel prédominent les phénomènes du côté des nerfs crâniens, sans que d'ailleurs les troubles psychiques s'y montrent beaucoup plus fréquents que dans les autres formes, tous les auteurs n'admettent d'ailleurs pas qu'il y ait là un ensemble de caractères assez tranchés pour justifier la création d'une forme spéciale. Il faut cependant reconnaître que les cas de tabes avec atrophie de la papille et conservation des réflexes patellaires présentent un aspect tout particulier.

La *forme bénigne* du tabes (Charcot) consiste en ce que les symptômes ne sont pas très prononcés et restent stationnaires, ou même rétrogradent. Chez ces malades vous ne trouverez, par exemple, que des douleurs fulgurantes assez légères, l'abolition des réflexes rotuliens, une paresse du réflexe irien, et le signe de Romberg ne sera que peu accentué ; ce seront là à peu près les seules manifestations tabétiques, et ces manifestations, loin d'augmenter avec le temps, resteront à peu près au même degré pendant 8, 10 ans et plus. Il est évident que dans ces cas, qui d'ailleurs ne sont pas très fréquents, le processus tabétique s'est *arrêté* ; c'est là si l'on veut un mode de guérison, quant à celui qui consisterait dans la « restitutio in integrum », j'avoue, Messieurs, que je ne le crois pas possible, étant donnée la présence de la dégénération destructive qui a envahi l'axe médullaire.

Quelques auteurs ont voulu mettre à profit divers signes pour tirer l'horoscope de la marche du tabes. M. Remak a prétendu que les cas de tabes très douloureux « tabes dolorosa » ne présentaient généralement pas dans la suite une marche très sévère. — Le fait peut être exact pour un certain nombre de cas, mais il faudrait bien se garder de l'étendre à tous. D'autres auteurs, et je vous en ai déjà parlé à propos des troubles oculaires du tabes, professent que les tabétiques chez lesquels surviennent d'une façon précoce les signes d'une atrophie de la papille optique, peuvent être assurés que leur affection médullaire présentera une marche bénigne.

L'observation en elle-même ne manque pas d'une certaine justesse, mais la théorie que ces auteurs donnent de ce fait me semble être sujette à caution et je m'en suis expliqué précédemment avec vous.

Quant aux *formes graves*, elles sont loin d'être rares, et cela d'autant plus qu'elles peuvent être produites par différents procédés.

Tantôt elles seront graves de par l'*intensité* des symptômes du tabes et de par leur *généralisation*; dans quelques cas les malades semblent présenter une récapitulation de presque tous les accidents qui se peuvent observer au cours de cette affection. Sur ceux-là Duchenne de Boulogne avait fait sa description; ce sont en effet de superbes malades d'étude, mais aussi des êtres dignes de toute compassion, car ils comptent parmi les plus malheureux des hommes.

Tantôt ces formes sont graves par la *rapidité* de la marche. Je vous ai déjà parlé de ces cas sous le nom de *tabes aigu*. En quelques mois ces malades présentent une ataxie très marquée, ou même sont déjà confinés au lit après un laps de temps aussi court.

Quelquefois c'est la *tendance consomptive* qui, par son développement plus considérable qu'à l'ordinaire, constituera le danger; vous verrez alors des malades d'une maigreur extrême, les yeux caves, les traits tirés, le teint terreux; qu'il survienne une épidémie, ou que le hasard les mette en contact avec des germes tuberculeux (et cela n'est que trop fréquent dans les salles de nos hôpitaux), voilà des victimes désignées à l'avance.

Enfin la gravité peut tenir à la coïncidence qui vous est déjà connue de la *paralysie générale progressive* avec le tabes; alors, frappé simultanément à la tête et aux jambes, l'infortuné tabétique est entièrement déchu; pour lui la mort n'est plus qu'une formalité.

VINGT-CINQUIÈME LEÇON

TABES

ÉTIOLOGIE

Étiologie. — Causes banales : *Froid humide; diathèses : arthritique, herpétique ; excès sexuels; traumatisme.* Le véritable élément étiologique du tabes est la *syphilis.* La découverte de ce fait est due à M. Fournier (1876). — M. Erb (1879) adopte et défend cette opinion. — Statistiques publiées par différents auteurs sur le pourcentage de tabétiques reconnus syphilitiques. — Statistique récente de M. Erb sur 369 cas, donnant 89 pour 100 de syphilis dans l'étiologie du tabes. — Les neuf dixièmes au moins des tabétiques sont donc des syphilitiques. — Argumentation des adversaires de cette manière de voir. — Réfutation de ces arguments. — Influence de l'*hérédité nerveuse* démontrée par M. Charcot. — Rôle dubitatif de la *syphilis héréditaire.* — *Age :* plus grande fréquence du début entre 30 et 45 ans. — *Races.* — *Professions :* plus grande fréquence dans les professions libérales; rareté chez les prêtres.

Messieurs,

La connaissance du tabes au point de vue clinique et même au point de vue anatomo-pathologique ne saurait suffire pour se faire une idée exacte de sa nature; seule l'étude de l'**Étiologie** de cette affection vous permettra d'y arriver. Comme vous le verrez, ce n'est pas là une étiologie banale, tant s'en faut. Certes il ne manque pas d'auteurs qui ont invoqué, à propos du tabes, toute la liste des « causes à tout faire » ; vous me permettrez, Messieurs, de ne pas m'arrêter à celles-ci, et de ne vous parler que des opinions qui me paraîtront avoir quelque intérêt.

Je passerai donc sans autre forme de procès sur le *Froid humide* et sur la *Diathèse Arthritique,* voire même sur l'*Herpétique.*

Les *Excès sexuels* devraient, d'après l'opinion générale, jouer un rôle important dans cette étiologie; la raison en est que le tabes est toujours pour le vulgaire une « consomption de la moelle »; et puis, les troubles génitaux étant fréquents dans cette affection, on comprend aisément que la malignité publique en ait profité pour appliquer l'aphorisme « on est puni par où l'on a péché ». Je ne crois pas, Messieurs, que cette influence soit réelle et il me semble qu'on a singulièrement exagéré les effets des excès sexuels : onanisme, coït debout, coït trop souvent répété. Que ces excès aient pour résultat d'amener des lésions organiques aussi prononcées du système nerveux, je le nie absolument. La seule concession que je puisse faire est de reconnaître que ces pratiques sont fort capables de déterminer un état de nervosisme plus ou moins accentué, et cela d'autant plus qu'il n'y a guère que des névropathes qui fassent, du moins d'une manière habituelle, des excès sexuels assez considérables pour être pathogènes. — Dans cette opinion que les excès sexuels peuvent déterminer le tabes, il faut cependant à mon avis reconnaître, de même que dans toutes les croyances populaires, un certain fonds de vérité. C'est qu'en effet, un bon nombre de tabétiques ont jadis, d'après la rumeur publique, été des « coureurs ». En cette qualité et par la simple application de la loi des probabilités, ils ont été plus exposés que d'autres à attraper la syphilis, et étant syphilitiques ils sont devenus tabétiques, comme j'aurai tout à l'heure l'occasion de vous le montrer. — « Tabes venerea » si l'on veut, mais à la condition de faire une place plus grande à Vénus Impure qu'à Vénus Impudique!

Le *Traumatisme* a été invoqué par différents auteurs, parmi lesquels je vous citerai MM. Verneuil, Spillmann, Parisot, et M. Klemperer, qui a fait de ce mode étiologique une étude toute spéciale; il s'agit ici du traumatisme en général. Plus particulièrement M. Guelliot, M. Bernhardt et quelques autres auteurs ont incriminé d'une façon typique la trépidation imprimée au corps entier par l'usage de la machine à coudre. Voilà qui ne s'accorde guère avec la fréquence plus grande du tabes dans le sexe masculin. Vraiment cette action mécanique me semble trop peu de chose pour amener des lésions aussi considérables que celles du tabes. Je préférerais attribuer dans ces cas la genèse de l'affection à ce que la vertu des « mécaniciennes » ne passant ordinairement pas pour être au-dessus de toute atteinte, rien ne s'oppose à ce que celles dont

ces auteurs nous ont rapporté l'histoire fussent purement et simplement des syphilitiques.

Dans un ordre d'idées à peu près analogue, M. Hoffmann dit avoir vu le tabes se développer chez un ouvrier cloutier qui travaillait monté sur une machine où il était soumis journellement à un nombre de secousses assez violentes variant entre six mille et dix mille; les symptômes tabétiques apparurent au bout de trois mois de ce travail. Ici encore, Messieurs, je serais fort étonné que ces trépidations fussent la véritable cause des accidents observés.

J'admettrais plus volontiers l'opinion émise par M. Straus, d'après laquelle certains faits, sans prouver une relation absolue de cause à effet, entre le traumatisme et le tabes, montrent cependant que le traumatisme peut exercer une influence sur la localisation des premiers symptômes tabétiques (douleurs fulgurantes apparaissant d'abord dans le membre qui a été frappé par un traumatisme). Peut-être aussi les traumatismes portant sur la région sacrée hâtent-ils, dans certains cas, l'apparition des premiers symptômes chez des tabétiques en puissance.

J'ai eu pour ma part l'occasion d'observer des tabétiques qui faisaient remonter leur affection nerveuse à une chute. L'un par exemple, étant à la chasse, tomba dans un fossé : à partir de ce moment, la démarche devint difficile et l'ataxie ne tarda pas à se montrer. Chez un autre, c'est à la suite d'une fracture de jambe que les premiers symptômes du tabes auraient fait leur apparition. Un interrogatoire circonstancié n'a pas tardé à me prouver que l'un et l'autre étaient déjà atteints de tabes et en présentaient des manifestations au moment où l'accident est arrivé, et chez le second notamment on avait eu affaire à une fracture tabétique. Gardez-vous donc, Messieurs, de considérer comme cause de l'affection médullaire des fractures qui n'en seraient que la conséquence.

Tous ces éléments étiologiques sont donc ou nuls ou négligeables. La vraie, je dirais presque la seule cause du tabes, c'est la *Syphilis*. Cette notion de la nature syphilitique du tabes est due, Messieurs, à l'un des plus éminents Maîtres de cette Faculté, à M. Fournier, qui dès 1876 commençait à l'enseigner dans ses Cours, et qui, dans la suite, a consacré à sa démonstration des travaux que vous connaissez tous.

En 1879 et 1881, M. Erb se prononçait en faveur de cette opinion, et la liste des partisans qui suivirent ces initiateurs serait actuellement fort longue à dresser ; je ne l'entreprendrai pas, et me contenterai de vous signaler. chemin faisant, les auteurs des statistiques les plus édifiantes, car c'est surtout par la méthode statistique qu'il faut procéder dans une question de ce genre.

Le nombre de tabétiques chez lesquels l'existence d'une syphilis antérieure peut être retrouvée serait, d'après M. Fournier, de 91 à 98 pour 100. — Pour M. Erb (1re statistique), il serait de 88 pour 100 ; pour M. Rumpf, de 80 à 85 pour 100 ; pour M. Althaus, de 90 pour 100. — A côté de ces chiffres je dois, pour être juste, citer ceux de M. Gowers et de M. Seguin, qui varient de 70 à 55 pour 100 ; quant à ceux de M. Westphal, qui n'atteignent que 14 pour 100, ils sont tellement différents des précédents, et de ce que j'ai pu moi-même observer, que je me vois forcé d'admettre que sa statistique s'est trouvée viciée par quelque importante cause d'erreur ; je la crois inutilisable.

Tout récemment, M. Erb[1] vient de publier une seconde statistique portant sur 369 nouveaux cas de tabes observés par lui de 1883 à 1891. Ce travail contient des documents tellement importants, et à mon avis tellement probants en faveur de la thèse soutenue par moi devant vous, que vous me permettrez de lui faire de larges emprunts :

Sur ces 369 cas, 300 concernent des malades appartenant aux classes élevées de la société, 50 des gens du peuple, 19 des femmes.

Les 300 premiers cas se décomposent de la manière suivante :

A. Cas dans lesquels il n'a pas été possible de trouver un indice prouvant qu'il ait existé une infection syphilitique. . . . . = 11 %

B. Cas dans lesquels il y a eu infection syphilitique. . . . . . = 89 %
Se divisant eux-mêmes en :

α. Cas dans lesquels se sont montrés des symptômes de syphilis secondaire. . . . . = 63,3 %

β. Cas dans lesquels on n'a remarqué aucune syphilide secondaire, mais seulement le chancre. . . . . = 25,7 %

1. W. Erb, *Zur Ætiologie der Tabes. Berliner klinische Wochenschrift*, 1891, n° 29, p. 713. — Ce travail a paru depuis l'époque à laquelle cette leçon a été faite. J'ai cru devoir la remanier pour y intercaler ces documents nouveaux dont l'importance n'échappera à personne.

Les 50 malades gens du peuple donnent :

A. Cas dans lesquels il n'a pas été possible de trouver un indice prouvant qu'il ait existé une infection syphilitique. . . . . = 24 %

B. Cas dans lesquels il y a eu infection syphilitique . . . . . . = 76 %

Se divisant eux-mêmes en :

α. Cas dans lesquels se sont montrés des symptômes de syphilis secondaire . . . . = 52 %

β. Cas dans lesquels on n'a remarqué aucune syphilide secondaire mais seulement le chancre. . . . . = 24 %

Voilà donc pour les 300 premiers tabétiques un total de 89 syphilitiques pour 100 qui concorde entièrement avec les chiffres obtenus par M. Fournier et par M. Erb dans sa première statistique; à la vérité la série des gens du peuple donne un chiffre moins élevé, 76 pour 100; mais cette différence est elle-même un nouvel argument en faveur de l'excellence du premier chiffre, car elle montre qu'on trouve la syphilis dans le tabes d'autant plus souvent que les malades ont plus l'habitude de s'observer eux-mêmes, et que leur intelligence est plus cultivée.

Ce total de 89 pour 100 indique-t-il la proportion absolument exacte? Il est permis d'en douter, car vous savez, Messieurs, ou vous saurez un jour, que des gens, même très intelligents, peuvent fort bien, dans leur prime jeunesse, avoir eu un chancre sans le remarquer, où même le prenant pour une écorchure insignifiante, en avoir perdu tout souvenir. De telle sorte que, tout compte fait, le pourcentage de la syphilis dans le tabes serait encore notablement plus élevé, et qu'on ne peut indiquer la limite où il s'arrête réellement.

Voilà donc un fait établi de la façon la plus formelle : *les neuf dixièmes des tabétiques, au moins, sont d'anciens syphilitiques*. Certains auteurs ont admis qu'il s'agissait d'une simple coïncidence; d'autres ont, par une série de raisons ou plutôt de raisonnements, cherché à prouver que le tabes ne pouvait être sous la dépendance de la syphilis.

Leur argumentation est en général celle-ci :

1° A l'autopsie des tabétiques on ne constate dans les lésions médullaires rien qui ressemble à des gommes ou présente une analogie avec les lésions spécifiques vulgaires; on n'observe non plus dans les autres viscères aucune lésion syphilitique.

A cela on peut répondre qu'il y a bien d'autres affections cuta-

nées ou viscérales de nature syphilitique indéniable qui ne s'accompagnent pas d'avantage de lésions ayant un caractère spécifique.

2° L'insuccès des médications mercurielle et hydrargyrique parle contre la nature syphilitique du tabes.

Le fait est parfaitement exact, il n'y a pas à le nier, mais est-il probant contre notre thèse ? — En aucune façon. D'abord les syphiligraphes sont d'accord sur ce point qu'il y a certaines manifestations syphilitiques contre lesquelles le traitement iodo-mercuriel est à peu près inactif. Et quand même, quel effet pourrait-il avoir contre une lésion qui consiste dans la destruction complète de certaines fibres de la moelle? Ira-t-on dire, par exemple, qu'un ramollissement cérébral produit par une artérite syphilitique devra guérir sous l'influence du traitement spécifique? Pourquoi donc demander que la moelle se comporte autrement que les autres viscères, alors que dans ceux-ci la syphilis laisse souvent des lésions scléreuses à jamais ineffaçables?

3° Enfin, grand argument dirigé tout particulièrement contre les statistiques elles-mêmes, on dit : La syphilis est si fréquente dans la population hospitalière, que c'est là un élément pour ainsi dire banal et qui ne saurait être invoqué comme jouant un rôle causal, pas plus vis-à-vis du tabes que vis-à-vis de toute autre maladie chronique.

La réponse était aisée, il suffisait de rechercher combien parmi les individus non tabétiques on trouve de syphilitiques. Plusieurs auteurs ont entrepris de dresser des statistiques de ce genre :

M. Erb, dans une première statistique, a trouvé que sur une réunion de 500 malades d'hôpital, non tabétiques, 77 pour 100 *n'étaient certainement pas des syphilitiques*, tandis que, ne l'oubliez pas, Messieurs, 88 pour 100 de ses tabétiques étaient des syphilitiques avérés.

Levinsky, sur 620 malades hospitalisés non tabétiques, a trouvé un chiffre à peu près analogue de non syphilitiques, 80 à 85 pour 100.

M. Nœgeli, sur 1 450 malades, arrive à un pourcentage encore plus fort.

Tout récemment (1891), M. Erb, dans le travail que je vous citais plus haut, est revenu sur ce sujet; il a recherché la syphilis chez 5 500 malades qui ont passé par ses mains, en ayant soin d'éliminer les tabétiques et tous les individus qui étaient venus le consulter expressément pour des manifestations syphilitiques à l'exclusion

de toute autre affection. Il est sur ce nombre considérable arrivé aux résultats suivants : 22,5 pour 100 de ces malades étaient des syphilitiques; chez les 77,5 pour 100 qui restaient il n'existait et n'avait existé aucun indice de syphilis. Comparez ces deux chiffres : 22,5 pour 100 de syphilitiques parmi les non-tabétiques et 89 pour 100 parmi les tabétiques, et vous jugerez vous-mêmes de ce qu'il faut penser des relations du tabes avec la syphilis.

Tels sont les principaux arguments invoqués par les auteurs qui

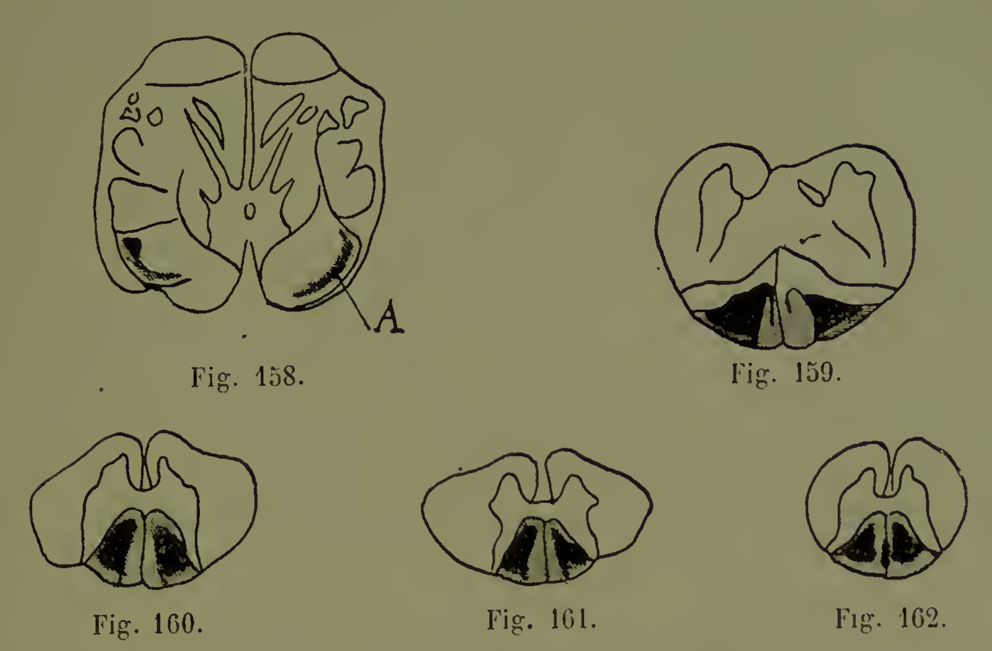


Fig. 158. Fig. 159.

Fig. 160. Fig. 161. Fig. 162.

Moelle d'une malade atteinte de dégénération des cordons postérieurs consécutivement à l'intoxication par l'ergot de seigle. (D'après M. Tuczek.) — Les lésions les plus intenses sont désignées par une tache noire. les lésions moins prononcées sont signalées seulement par une teinte grisâtre. — Fig. 158 : coupe de la partie inférieure du bulbe; la lésion se trouve de chaque côté en A. — Fig. 159 : coupe de la moelle au niveau de l'entrecroisement des pyramides. — Fig. 160 : coupe de la moelle au niveau de la 2ᵉ cervicale. — Fig. 161 : coupe de la moelle au niveau de la 8ᵉ cervicale. — Fig. 162 : coupe de la moelle au niveau de la 11ᵉ dorsale. — Les régions lombaire et sacrée présentaient des altérations du même genre.

se refusent à admettre les rapports, évidents à mon sens, existant entre ces deux affections; j'espère vous avoir montré, Messieurs, que la réfutation de ces arguments n'était pas en somme bien difficile.

La syphilis est-elle donc le seul élément en cause? Il serait exagéré de le prétendre, du moins dans l'état actuel de la science, puisque M. Tuczek a prouvé que l'*ergotisme* pouvait s'accompagner de lésions tout à fait analogues à celles du tabes. En outre on aurait vu des accidents du même genre se développer chez des *pellagreux*. Je me trouve donc obligé, au point de vue théorique, de laisser une porte ouverte pour des *infections* ou des *intoxications* de nature

plus ou moins déterminée qui seraient capables de produire le tabes; mais au point de vue pratique soyez bien convaincus d'une chose, c'est que dans les conditions de notre observation journalière, *le tabes est toujours d'origine syphilitique.*

A côté de la syphilis il y a lieu d'accorder un rôle fort important à l'*hérédité nerveuse*, à cet état singulier de l'organisme transmissible de génération en génération qui fait que le système nerveux est particulièrement vulnérable. Dans cet ordre d'idées M. Charcot a fait très justement remarquer qu'un bon nombre de tabétiques ont une hérédité nerveuse très chargée; veuillez observer d'ailleurs, Messieurs, qu'il ne s'agit pas là d'une hérédité directe, c'est-à-dire qu'un tabétique n'engendre pas des enfants tabétiques, mais d'une hérédité indirecte dans laquelle on peut retrouver chez les ascendants les maladies nerveuses les plus diverses : Épilepsie, Hystérie, Hémiplégie, Chorée, Aliénation mentale et Dégénération Psychique sous toutes leurs formes, voilà, d'après M. Charcot, les maladies que l'on trouve chez les proches parents des tabétiques. — Une autre affection, le Diabète, appartenant d'une façon intime à la famille neuro-pathologique, serait également des plus fréquentes dans les antécédents héréditaires des ataxiques (Charcot).

L'hérédité doit encore être invoquée dans l'étiologie du tabes, au point de vue de la *syphilis héréditaire*, que M. Fournier considère comme pouvant à elle seule amener le développement de la maladie de Duchenne. Je n'oserais vous affirmer que ce dernier fait soit entièrement prouvé; l'avenir nous apprendra ce qu'il faut penser à cet égard, et nous saurons alors exactement si les affections de la moelle qui se montrent sous l'influence de la syphilis héréditaire appartiennent ou non aux formes ordinaires du tabes. Peut-être aussi présentent-elles un aspect clinique et des lésions toutes particulières, telles que par exemple la maladie de Friedreich (???).

Quittons, Messieurs, cette question des causes du tabes, qui maintenant, je l'espère, est résolue pour vous, dans la grande majorité des cas, et abordons l'étude des autres conditions étiologiques du tabes.

L'*âge* auquel débute cette affection est assez variable : on la voit survenir de préférence à une certaine époque de la vie (entre 30 et 45 ans). — Il est rare de l'observer avant 25 ans quoiqu'on en cite des cas à 16 ou 17 ans (??), rare également après 55 ans.

Une question connexe fort intéressante est celle qui concerne le laps de temps qui s'est écoulé entre le chancre et l'apparition du tabes.

M. Erb a dressé cette statistique pour ses 300 malades et voici les résultats auxquels il arrive :

Le début du tabes s'est fait de :

1 à 5 ans	après l'infection	syphilitique dans	12,3	pour 100	des cas
9 à 10	—	—	37	—	—
11 à 15	—	—	24,7	—	—
16 à 20	—	—	14,2	—	—
21 à 25	—	—	4,8	—	—
26 à 30	—	—	1,9	—	—
31 à 35	—	—	0,7	—	—

C'est donc de 6 à 15 ans après l'infection syphilitique que dans la majorité des cas on voit débuter le tabes, et d'une façon générale on peut dire avec M. Erb que le tabes se montre dans les 20 années qui suivent la syphilis (88 pour 100 des cas).

Cette notion du laps de temps qui s'écoule entre l'infection et l'apparition de l'affection médullaire vous permettra, Messieurs, de comprendre pourquoi le tabes survient surtout entre 30 et 45 ans. C'est qu'en effet l'âge auquel on contracte le plus ordinairement la syphilis est compris entre 20 et 30 ans; ajoutez la période de 6 à 15 ans que l'on pourrait appeler d'*incubation tabétique* et vous arriverez au chiffre que nous fournit la clinique pour la fréquence maxima du tabes, c'est-à-dire entre 30 et 45 ans. Et d'ailleurs dans les cas où l'infection a eu lieu à une époque inusitée, on voit le tabes survenir en dehors des limites que je viens de vous indiquer; c'est ainsi que l'un des malades de M. Erb qui avait contracté la syphilis à 19 ans 1/2 devint tabétique à 22 ans, et que deux autres qui n'étaient devenus syphilitiques qu'aux confins de l'âge mûr présentèrent un tabes tardif; chez l'un vérole, à 57 ans, tabes à 66 ; chez l'autre, vérole à 54 ans, tabes à 59.

A ce propos il conviendrait de rechercher les relations qui peuvent exister entre la forme de la syphilis et la genèse du tabes. D'après les renseignements fournis par la plupart des malades, il semble que ce sont les syphilis bénignes qui donnent le plus fort contingent de cas de tabes. En général le chancre a eu des allures assez calmes et a guéri dans le laps de temps normal, les accidents secondaires ont été peu accentués ou même ont fait entièrement défaut, presque

jamais il n'y a eu d'accidents tertiaires ; il est notamment très rare de voir des tabétiques présentant des marques quelconques de syphilis floride. Cette bénignité de la syphilis contribuera, Messieurs, à vous expliquer le retard qu'ont mis les médecins à reconnaître les connexions qui l'unissent au tabes, et l'opposition que manifestent encore quelques auteurs à propos de cette question.

Au point de vue du *sexe*, j'ai un fait important à vous signaler, c'est que le tabes est infiniment plus fréquent chez l'homme que chez la femme ; à tel point que dans le nombre des cas rassemblés depuis 1883 par M. Erb se trouvent 350 hommes et seulement 19 femmes. — Faut-il rapporter cette rareté du tabes chez la femme à ce que, toutes choses égales d'ailleurs, ce sexe présenterait une immunité spéciale vis-à-vis de cette affection médullaire? Cette opinion ne semble pas très vraisemblable; ce qui l'est davantage, c'est que les femmes étant bien plus rarement syphilitiques que les hommes, elles sont par là même beaucoup moins exposées à devenir tabétiques. Peut-être aussi la moins grande fréquence du surmenage du système nerveux chez la femme doit-elle être prise en considération. — La syphilis, ainsi que l'a montré M. Möbius, joue le même rôle dans l'étiologie du tabes chez la femme que chez l'homme ; et notamment, parmi les femmes tabétiques observées par M. Erb, il y en avait 89,5 pour 100 dont la syphilis était ou avérée ou extrêmement probable.

La *race* exerce-t-elle une influence sur la fréquence du tabes? On a dit que le tabes était plus fréquent chez les individus à yeux bleus ; j'ai pour ma part cru constater l'exactitude de cette assertion, mais mes observations n'ont pas été assez nombreuses pour que je puisse en tirer une conclusion absolue. Les documents manquent sur ces questions de race, et je ne peux guère vous citer qu'une statistique de M. Minor qui d'ailleurs est, comme vous le verrez, susceptible d'une autre interprétation. — Ce médecin distingué, qui exerce dans une région de la Russie où les Israélites sont assez nombreux, a recherché quel était le chiffre de tabétiques fourni par un nombre égal d'Israélites et de Russes; chez les seconds il a trouvé 2,9 pour 100, chez les premiers seulement 0, 8 pour 100 ; il semblerait donc que la *race juive*, dont à tant de points de vue les conditions de résistance et de vitalité sont si remarquables, soit douée d'une immunité spéciale vis-à-vis du tabes. Telle n'est cependant pas l'opinion de M. Minor; cet auteur fait en effet remarquer, non sans

raison, qu'au contraire les Israélites présentent une propension extrême à toutes les maladies du système nerveux; aussi attribue-t-il la rareté du tabes parmi eux uniquement à ce que, par suite de leur genre de vie spécial, les juifs de Russie ne sont que rarement atteints de syphilis. Ce serait donc une nouvelle preuve importante quoique indirecte du rôle joué par la syphilis dans l'étiologie du tabes. — Ce rôle va nous être signalé encore d'une autre façon dans l'étude que nous allons faire du tabes selon les professions.

Les différentes *professions* sont loin de fournir un égal contingent à l'ataxie locomotrice. Si l'on tient compte du nombre relatif des individus appartenant dans la société à telle ou telle profession, on peut dire que le tabes est plus fréquent chez les *officiers* et en général chez les individus appartenant aux *professions libérales : artistes* (monde des théâtres, musiciens, peintres), *écrivains, journalistes*, etc.... A quoi tient donc, Messieurs, cette préférence du tabes pour les professions que je viens de vous citer? — Est-ce au fonctionnement exagéré du cerveau? Peut-être. — Mais ne serait-ce pas aussi à une activité inconsidérée et imprudente du cœur? j'en atteste le nombre énorme de vérolés qui s'y rencontrent! — Une exception à la règle concernant les professions libérales doit être faite d'ailleurs, et elle a son importance, en faveur des *prêtres des différentes religions*. C'est ainsi que dans la statistique de M. Erb on ne trouve qu'un seul ecclésiastique alors qu'il n'y a pas moins de 50 officiers et de 26 médecins. — Vous avez certainement deviné, Messieurs, la raison de cette immunité: c'est que chez les prêtres, il faut le reconnaître, la syphilis est moins fréquente que dans les autres classes de la société. J'ajouterai que l'unique prêtre qui figure dans la statistique de M. Erb était d'ailleurs un syphilitique; ici encore, comme dans tous les faits que je vous ai exposés à propos des connexions entre le tabes et la syphilis, l'exception confirme la règle. — C'est justement, Messieurs, la concordance de tous ces documents qui m'a déterminé après mûre réflexion, croyez-le bien, à prendre ainsi parti pour l'origine syphilitique du tabes.

VINGT-SIXIÈME LEÇON

TABES

DIAGNOSTIC

Diagnostic : Difficulté de faire un diagnostic complet et méthodique. Caractères différentiels avec : *Affections Cérébelleuses*, *Sclérose en plaques*, *Astasie-Abasie*, *Syringomyélie* ; avec les *Pseudo-tabes* : A. *Pseudo-tabes toxiques*, alcool, arsenic; B. *Pseudo-tabes diabétique*; C. *Pseudo-tabes neurasthénique*. — Thérapeutique : A. *Médication interne* : nitrate d'argent, strychnine, aconitine, atropine, ergot de seigle ; — agents antisyphilitiques : mercure, iodures. — B. *Médication externe* : Révulsion cutanée, électrisation, massage, élongation, suspension, hydrothérapie. — Résumé général du traitement à appliquer.

Le diagnostic du tabes, pour être exposé d'une façon complète, ne demanderait guère moins d'un volume ; il faudrait passer en revue la Pathologie tout entière. Les troubles les plus divers, soit du côté des membres et de la surface cutanée, soit du côté des différents organes, peuvent ouvrir la scène et, par leur intensité, l'occuper d'une façon exclusive, de telle sorte que les autres symptômes de l'affection médullaire se trouvent presque entièrement masqués.

C'est ainsi, par exemple, que les *troubles gastriques* du tabes peuvent, nous l'avons vu, simuler les affections organiques les plus graves de l'estomac, ou même faire penser à une attaque de choléra.

C'est ainsi que les *troubles génito-urinaires* des ataxiques induisent bien souvent en erreur et amènent à soupçonner indûment une affection organique de l'urèthre ou de la vessie, d'où la désignation de « faux-urinaires » donnée si justement à ces malades par M. Guyon.

De même pour les *troubles laryngés*, pour les *douleurs fulgurantes* si souvent qualifiées de rhumatismales ; de même aussi pour les *troubles oculaires* ou *auriculaires*.

Je vous ai déjà, Messieurs, entretenus de ces différents faits ; je n'y reviendrai donc pas.

Je ne vous parlerai pas davantage du diagnostic avec certaines affections de la moelle que vous êtes censés ne pas connaître encore et dont nous nous occuperons dans le cours de ces Leçons ; ces considérations diagnostiques seront mieux placées à propos de l'étude de chacune de ces affections.

Nous n'envisagerons donc ici le tabes qu'au point de vue de son aspect le plus ordinaire et comparativement à certaines maladies qui reproduisent plus ou moins fidèlement ce même aspect.

Les *affections cérébelleuses* en présentent parfois un assez analogue ; c'est-à-dire qu'on constate chez ceux qui en sont atteints des désordres de la marche et de la station ainsi que des troubles oculaires variés. A un examen plus minutieux les différences ne tardent pas à se montrer ; il ne s'agit pas en effet d'ataxie vraie, mais surtout de titubation ; les douleurs fulgurantes manquent presque toujours et sont souvent remplacées par de la céphalée ; les troubles sensitifs font défaut, les réflexes rotuliens n'ont pas disparu, et, quant aux lésions du fond de l'œil, elles consistent surtout en névrite optique et non en atrophie blanche de la papille.

La *sclérose en plaques* peut, comme vous l'avez vu, revêtir quelques-uns des caractères du tabes. Mais ici encore les modifications de la démarche ont l'aspect cérébelleux ou cérébello-spasmodique et non ataxique pur ; en général les réflexes rotuliens sont conservés ou même exagérés, les troubles de la sensibilité ou les douleurs ne sont que très peu accentués ; il existe en outre une foule d'autres symptômes (tremblement, nystagmus, parole scandée, etc.) qui ne s'observent pas dans la maladie de Duchenne.

Les troubles de la démarche, dans le tabes, pourraient, pour des médecins non prévenus, être confondus avec ceux qui ont été décrits par MM. Charcot et Richer, et par M. P. Blocq sous le nom d'*Astasie-Abasie*, et qui consistent dans la perte de la mémoire des mouvements nécessaires à la déambulation. Mais ces cas se distinguent par la conservation des réflexes rotuliens, par l'absence des douleurs et des autres symptômes du tabes. Vous constaterez en outre presque toujours que lorsque le malade est assis ou couché il n'y a pas de trouble des mouvements des membres inférieurs ; non seulement il sait exactement dans quelle position ceux-ci se trouvent,

mais encore il est capable de les diriger exactement vers le but qu'on lui indique, en un mot il n'y a pas d'incoordination, pas d'ataxie vraie. De plus les autres modes de progression sont parfaitement conservés; ainsi que l'a montré M. Charcot, le malade peut fort bien avancer soit à quatre pattes, soit en sautant, soit en traînant sa chaise; ce qu'il ne peut faire, c'est marcher. Dans le tabes, au contraire, l'incoordination, lorsqu'elle existe, se montre pour tous les mouvements des membres inférieurs quels qu'ils soient.

La *Syringo-myélie*, dont l'expression est souvent multiple et pour ainsi dire imprévue, tant est variée la manière dont se localisent les lésions qui constituent cette affection, s'accompagne quelquefois de phénomènes plus ou moins analogues à ceux du tabes : troubles trophiques, troubles de la sensibilité, douleurs, quelquefois même abolition des réflexes rotuliens. En général l'existence de la « dissociation syringo-myélique de la sensibilité » vous permettra de ne pas confondre cette affection avec le tabes; cependant celui-ci peut aussi, dans quelques cas (Parmentier), présenter cette dissociation ; vous vous guiderez encore sur l'intensité et la nature des troubles trophiques (panaris, perte d'une ou plusieurs phalanges) et sur la fréquence et la forme des amyotrophies. Mais il ne faut rien exagérer, et le diagnostic entre la syringo-myélie et le tabes sera ordinairement assez aisé.

Il n'en est pas toujours de même vis-à-vis d'un groupe d'affections qui, pour leur similitude d'aspect avec le tabes, ont été groupées sous le nom de *Pseudo-tabes*. Ces affections pseudo-tabétiques appartenant à des états morbides fort différents les uns des autres, ont été surtout étudiées en France, au point de vue spécial qui nous occupe ici, par M. Leval-Picquechef; ce groupe est constitué de la façon suivante :

A. — *Pseudo-tabes toxiques*. — Ce sont ceux qui reconnaissent pour cause certaines intoxications, surtout celles par l'*alcool* et par l'*arsenic*. C'est à cette classe qu'appartiennent les cas décrits sous le nom de nervo-tabes, qui en réalité ne sont que des cas de pseudo-tabes alcoolique.

Ici, Messieurs, vous êtes en présence de malades qui présentent des douleurs souvent fort vives, un désordre très apparent de la démarche et la diminution considérable ou l'abolition des réflexes rotuliens; joignez à cela des troubles oculaires consistant en dimi-

nution de la vision et parfois, mais plus rarement, en paralysies oculaires et en ptosis.

Devant une pareille réunion de symptômes l'embarras est parfois très grand. — Comment distinguer ces cas de pseudo-tabes de ceux de tabes vrai? — L'analyse minutieuse des symptômes y suffira.

En effet, l'incertitude de la marche dans ces cas de pseudo-tabes est bien moins due à l'incoordination des mouvements qu'à un certain degré de paralysie ou de parésie des muscles de la jambe et du pied (Charcot); ces malades ne « fauchent » pas comme les ataxiques, ils « steppent », c'est-à-dire que, par suite de la parésie des extenseurs du pied, ils sont obligés, pour dégager celui-ci du sol et le porter en avant, de lever beaucoup plus les genoux qu'une personne normale, d'où leur allure particulière.

Quant aux douleurs, elles ne présentent pas non plus absolument le même aspect que les douleurs fulgurantes du tabes : elles sont plutôt térébrantes, crampoïdes; elles siègent surtout dans les muscles et s'exaspèrent par la pression de ces organes ; enfin elles sont plus stables, moins fugaces que les douleurs fulgurantes et ne se montrent guère, comme celles-ci, sous forme de crises.

Les troubles de la vision diffèrent également de ceux du tabes, car ils consistent le plus souvent, du moins dans les cas d'alcoolisme, en une dyschromatopsie centrale plus ou moins prononcée, et, à l'ophthalmoscope, on constate une décoloration atrophique limitée à la moitié temporale de la papille.

B. *Pseudo-tabes diabétique.* — Ici nous trouvons une démarche lourde, pénible, indécise, beaucoup plus que vraiment incoordonnée; parfois des troubles de la sensibilité, de l'impuissance; souvent des douleurs qui peuvent être très intenses, et enfin la perte des réflexes rotuliens qu'a signalée M. Bouchard et dont il a montré l'importance au point de vue du pronostic. Je viens de vous dire, Messieurs, qu'en général les troubles de la démarche lorsqu'ils existaient ne présentaient guère le caractère ataxique : quant aux douleurs, elles sont ordinairement décrites par les diabétiques comme des névralgies (Worms, Dreyfous, etc.) et surtout comme des névralgies bilatérales. Je n'insiste pas davantage sur ces points, car l'examen de l'urine lèvera tous les doutes. N'oubliez pas cependant, Messieurs, que, comme j'ai eu l'occasion de vous le

dire en temps et lieu, on observe quelquefois, mais rarement, la glycosurie au cours du tabes.

Jusqu'à présent, à part le pseudo-tabes alcoolique, il n'a été question que de formes assez peu ordinaires dans la pratique; le dernier groupe de pseudo-tabes dont il me reste à vous parler a une bien autre importance, tant par la perfection avec laquelle il simule le tabes vrai que par sa fréquence. C'est qu'en effet il s'agit, Messieurs, d'une des affections en présence desquelles vous vous trouverez le plus souvent, quelle que soit la classe de la société à laquelle appartiendront vos malades, je dirais même quelle que soit la spécialité à laquelle vous vous adonniez plus tard; il s'agit, en un mot, de la *Neurasthénie*.

Pour vous donner une idée du *Pseudo-tabes neurasthénique*, je n'aurai pas à chercher bien loin dans mes souvenirs, tant ils sont nombreux et présents. Si vous saviez, Messieurs, combien de nos confrères en ont été atteints! — C'est qu'en effet les Médecins, par cela même qu'ils connaissent tout le danger, sont d'autant plus portés à s'exagérer l'importance des symptômes qu'ils ressentent, ou du moins à les interpréter d'une façon erronée.

Dans les cas de pseudo-tabes neurasthénique, vous serez en présence de phénomènes essentiellement tabétiques : douleurs ayant bien le caractère « fulgurant », parfois aussi le caractère « en ceinture »; gêne de la marche qui est pesante, souvent titubante et comme avinée, parfois avec vertiges plus ou moins accusés; dans la plupart des cas il existe en même temps une diminution assez marquée de la puissance génitale; enfin les réflexes rotuliens sont affaiblis ou absents. Presque invariablement, notez bien ce petit fait, Messieurs, les malades viendront à vous avec l'absolue conviction, hautement exprimée par eux, qu'ils sont atteints d'une affection de la moelle. Comme vous le voyez, la situation ne laisse pas d'être embarrassante pour le Médecin, et les plus distingués s'y sont laissé tromper. Si vous voulez éviter de prendre pour un tabes véritable ce pseudo-tabes neurasthénique, voici comment je vous conseillerai de procéder :

D'abord, avant tout, posez à votre malade cette question préjudicielle : « Avez-vous eu la syphilis? » Si c'est un homme d'une certaine instruction et à la sincérité duquel vous puissiez vous fier, dites-vous, Messieurs, en présence d'une réponse négative, que suivant toute vraisemblance vous avez purement et simplement affaire

à un cas de pseudo-tabes neurasthénique, et cherchez la démonstration de cette opinion dans l'examen minutieux des caractères suivants :

a) Les douleurs quelque marquées qu'elles puissent être, n'ont cependant jamais le caractère d'acuité atroce si pénible dans les douleurs tabétiques.

b) L'affaiblissement des fonctions génitales, même quand il va jusqu'à l'impuissance ne s'accompagne pas de disparition du réflexe crémastérien ; veuillez bien faire attention, Messieurs, à cette remarque, elle pourra vous être d'une réelle utilité.

c) L'absence des réflexes rotuliens n'est pas aussi absolue qu'elle paraît être, du moins si vous mettez en usage les précautions que je vous ai indiquées à propos de l'étude de ces réflexes. C'est ainsi, par exemple, que votre main gauche appliquée sur le corps du triceps sentira une légère contraction au moment de la percussion du tendon ; ou, mieux encore, si vous faites faire à votre malade un effort musculaire en même temps que vous percutez le tendon, suivant le mode opératoire de M. Jendrassik, vous déterminerez un réflexe rotulien nettement prononcé. En un mot le réflexe rotulien n'est pas absent, il a seulement diminué au point de n'être plus perceptible par les méthodes ordinaires, mais les procédés plus délicats de recherche le décèlent aisément.

d) Il existe d'autres symptômes neurasthéniques sur lesquels je n'ai pas à insister ici et que vous connaissez suffisamment d'ailleurs (céphalalgie à caractère spécial, troubles gastriques, phénomènes psychiques, etc.).

e) On ne constate rien du côté de la pupille qui rappelle le phénomène dit d'Argyll-Robertson.

En résumé, Messieurs, il n'est pas très difficile, comme vous le voyez, de distinguer le tabes des affections qui en prennent les apparences ; la condition essentielle, pour éviter cette erreur, est de savoir qu'elle peut être commise.

Il nous reste, pour achever l'étude du tabes, à parcourir rapidement la collection des méthodes de Traitement qui ont été employées ou préconisées contre lui.

La THÉRAPEUTIQUE ne donne, hélas! le plus souvent, dans cette affection, que des résultats bien problématiques ; raison de plus, Messieurs, pour connaître tous les moyens qui peuvent lui être opposés.

A. **Médication interne.** — On peut, au point de vue historique, distinguer à propos de celle-ci deux phases :

Dans la première on a employé un peu indifféremment et sans idée théorique bien précise, les différents médicaments auxquels, pour une raison ou pour une autre, on attribuait une action spéciale sur les centres nerveux. Parmi ceux-ci, la place d'honneur peut être attribuée au *nitrate d'argent*; ce sel était généralement donné à des doses quotidiennes de 1 à 5 centigrammes et plus. Certains tabétiques en ont pris pendant des mois et des années; si j'insiste sur ce point, c'est que vous pouvez vous trouver en présence de cas de ce genre, et il faut que vous soyez prévenus, pour ne pas vous étonner de la coloration singulièrement bistrée que présente la peau de ces malades. Cette coloration n'est nullement due à un trouble trophique cutané du tabes, comme on pourrait le penser à première vue, mais uniquement à l'argyrie médicamenteuse à laquelle ces individus ont été soumis pendant si longtemps.

Le *chlorure d'or*, l'*arsenic*, les *sels de zinc* et d'autres métaux ont été préconisés par un grand nombre d'auteurs.

Parmi les *alcaloïdes*, je vous citerai surtout la *strychnine*, l'*aconitine*, l'*atropine*.

Un autre médicament tiré du règne végétal mérite une mention particulière : c'est l'*ergot de seigle*; il est en réalité à peu près le seul qui ait une action manifeste, du moins sur certains symptômes. — C'est à M. Charcot qu'on doit d'avoir préconisé ce remède et d'avoir montré dans quels cas il faut l'employer. — Les troubles urinaires du tabes sont, en effet, très efficacement combattus par l'ergot de seigle; c'est surtout contre eux que vous devrez faire usage de ce médicament, ce qui n'empêche pas d'ailleurs qu'il n'exerce parfois aussi une action favorable sur quelques autres des symptômes tabétiques.

Mais vous devrez, dans l'emploi de ce médicament, user de certaines précautions, car vous n'ignorez pas, Messieurs, que l'ingestion à trop hautes doses et trop longtemps prolongée de l'ergot de seigle peut avoir les plus grands inconvénients; on a vu notamment la gangrène d'un membre être la manifestation de l'ergotisme ainsi provoqué. Vous donnerez donc, suivant la méthode de M. Charcot, l'ergot de seigle à dose modérée et surtout en ayant soin de fractionner les périodes pendant lesquelles le malade sera soumis à l'action de ce médicament; soit par exemple deux ou trois

prises de 50 centigrammes de poudre d'ergot *pour chacun des trois premiers jours de chaque semaine* et cela pendant un mois ou six semaines. De la sorte vous obtiendrez l'action désirée, sans avoir à craindre les dangers que je viens de vous signaler.

La seconde Phase thérapeutique, ou Phase récente, est celle dans laquelle, sous l'impulsion de la découverte de M. Fournier, on s'est attaché à instituer une thérapeutique basée sur l'étiologie, une thérapeutique dans laquelle, en un mot, on a appliqué au tabes le traitement *anti-syphilitique*. Certes, Messieurs, je ne peux pas vous être suspect, après m'être déclaré, comme je l'ai fait, partisan absolu de la nature syphilitique du tabes ; mais il me faut bien reconnaître ici que ce traitement n'a aucune action apparente quant à une amélioration des symptômes tabétiques. En revanche, s'il ne fait pas de bien, il est juste de dire qu'il peut faire du mal surtout chez les individus cachectiques.

Et cependant quand les tabétiques que j'ai à soigner me paraissent de force à supporter le traitement antisyphilitique, je n'hésite pas à le leur prescrire, je l'avoue, Messieurs, dussiez-vous taxer cette conduite d'inconséquence et d'illogisme. — Mais ce traitement antisyphilitique, ce n'est pas contre les manifestations actuelles du tabes que je le donne, je sais trop qu'il sera impuissant. Je le prescris uniquement dans l'espoir de mettre mon malade à l'abri des autres lésions de nature syphilitique qui sont parfois des complications si graves du tabes, telles que par exemple l'artérite chronique mère de l'hémorrhagie cérébrale, ou la paralysie générale fille de la syphilis encéphalo-méningée.

Je le prescris aussi ce traitement antisyphilitique parce que j'espère m'opposer de la sorte à ce que le tabes continue sa marche progressive. — Est-ce une illusion? — Je n'oserais prétendre le contraire, mais il me semble que depuis quelques années, les malades présentant une intensité et un développement considérables des symptômes, les « grands tabétiques » comme on les appelle, sont devenus plus rares ; si le fait est vrai, ne doit-on pas le rapporter à ce que, dans bien des cas, l'administration de la médication spécifique a pu arrêter la marche de la maladie ; celle-ci est, dans ces cas, restée stationnaire au lieu de se montrer implacablement progressive? [1]

1. Je n'ignore pas que dans certains cas on a vu (Fournier, Charcot) un tabes grave

Après cette profession de foi je n'insisterai pas davantage, vous laissant libres, Messieurs, de choisir le parti qui vous semblera préférable. Si vous vous décidez pour l'emploi de la médication spécifique, je vous recommanderai de donner le traitement mixte, en faisant usage surtout des frictions pour l'administration du mercure; quant aux iodures, vous les prescrirez à la dose d'au moins 2 ou 3 grammes. Mais, dans certains cas, prenez-y garde, le traitement sera mal supporté, des accidents surviendront, il faudra tout suspendre au plus vite. — Faites-le, Messieurs, immédiatement et sans hésiter, car, ainsi que je vous le disais en commençant, il est des tabétiques chez lesquels la médication spécifique, loin d'être utile ou indifférente, est incontestablement nuisible.

B. — La **Médication externe** comprend un grand nombre de méthodes parmi lesquelles je vous citerai les suivantes :

a) *Révulsion cutanée.* — Les *sétons*, les *cautères* et la plupart des révulsifs ont été presque entièrement abandonnés, à l'exception d'une pratique qui a joui et jouit encore d'une faveur justifiée. cette pratique est celle des *pointes de feu*, que M. Charcot a toujours vivement préconisée. Ces pointes de feu doivent être faites non pas sur les apophyses épineuses, mais le long des gouttières vertébrales; elles seront nombreuses, très superficielles, et on les répétera environ toutes les semaines.

b) *Électrisation* consistera soit dans la *faradisation cutanée*. méthode dont M. Rumpf dit avoir obtenu de réels succès; soit dans la *galvanisation du rachis*, ou stabile, ou labile, ou combinée : stabile d'abord, labile ensuite, en lui associant au besoin, comme le recommande M. Erb, la galvanisation des nerfs périphériques.

c) *Massage et électro-massage*, ils peuvent donner quelques résultats, mais seulement pour certains symptômes en particulier.

d) *Élongation.* — Si je vous parle de ce procédé, ce n'est guère qu'au point de vue historique, car il est actuellement tout à fait abandonné; ce procédé consistait à inciser la peau et les parties molles de la fesse ou de la cuisse jusqu'à ce qu'on fût parvenu au tronc du sciatique; on exerçait alors sur celui-ci une traction centrifuge plus ou moins violente (élongation). — Ce procédé, si je ne me trompe, avait été d'abord employé par Nüssbaum sur un sujet

survenir chez des gens dont le traitement antisyphilitique avait été, dès le chancre, institué et continué d'une façon exemplaire; mais ne sont-ce pas là des exceptions?

atteint de névralgie rebelle (et qui n'était en somme qu'un hystérique, d'où le succès éclatant!). M. Langenbuch l'appliqua au tabes; mais si ce procédé donna quelques résultats vis-à-vis des douleurs fulgurantes, il détermina de tels accidents (paralysie du membre inférieur, mort par méningite, par hématomyélie, par shock, etc.) qu'on dut bientôt l'abandonner.

e) *Suspension.* — Je n'ai, Messieurs, nul besoin d'entrer dans de longs développements au sujet de cette méthode de traitement, vous la connaissez tous et je me bornerai à renvoyer ceux de vous qui désireraient de plus amples détails aux nombreuses Revues et Articles parus sur ce sujet dans le *Progrès Médical* en 1889 et en 1890. Qu'il me suffise de vous rappeler que la suspension agit surtout contre certains symptômes, tels que les douleurs fulgurantes, l'incoordination et les troubles génito-urinaires. Vous n'oublierez pas non plus que différentes contre-indications à son emploi peuvent exister chez les tabétiques qui présentent soit des affections cardio-vasculaires, soit de l'athérome, soit de l'emphysème ou une tuberculose pulmonaire avancée, soit enfin de l'obésité ou même simplement des dents en trop mauvais état.

f) *Hydrothérapie.* — Tous les procédés ont été préconisés dans le traitement du tabes et l'on doit reconnaître que quelques-uns se sont montrés actifs vis-à-vis de tel ou tel symptôme : *douches* froides et chaudes; *bains* froids et chauds et même bains de vapeur et bains électriques; le séjour dans différentes *stations thermales* est également recommandé par beaucoup d'auteurs. Parmi celles-ci je vous citerai Balaruc, Néris, Plombières, Uriage, et tout spécialement Lamalou, qui semble jouir d'une action particulièrement efficace dans le traitement du tabes.

En résumé, Messieurs, et pour vous orienter un peu dans ce dédale thérapeutique, quelle conduite faut-il tenir en présence du plus grand nombre des cas de tabes?

Nous avons affaire d'une part, comme vous l'avez vu, aux symptômes les plus divers, d'autre part à une affection nerveuse d'origine essentiellement syphilitique.

Quand on est aussi impuissant que nous le sommes ici contre le tabes lui-même, il serait ridicule et coupable de se limiter au seul *traitement causal*; vous devrez donc instituer une médication minutieusement *symptomatique*, en tenant compte des indications que je vous donnais tout à l'heure.

A l'*incoordination* et aux *troubles génitaux* vous opposerez surtout la *suspension*.

Contre les *troubles urinaires* vous donnerez le *seigle ergoté* avec les précautions sur lesquelles j'ai, je crois, suffisamment insisté.

Les *douleurs fulgurantes*, qui, dans des cas trop nombreux, font de ces malades de véritables martyrs, seront combattues par tous les *antialgiques* que la thérapeutique a mis ou mettra entre vos mains : antipyrine, acétanilide, exalgine, phénacétine, salicylate de soude, aconitine, etc. ; vous aurez également recours aux différents *narcotiques* : hydrate de chloral, cannabine, hyosciamine, sulfonal, etc., et aux *opiacés* : codéine, narcéine, laudanum, extrait thébaïque. A ce propos, je dois vous dire quelques mots des *injections sous-cutanées de morphine*. Doit-on faire ou non de ces injections aux tabétiques? — En présence de la terrible influence qu'elles exercent sur ces malades, je vous conseillerai, Messieurs, de résister le plus que vous pourrez à leurs sollicitations, sinon vous allez immanquablement faire d'eux des morphinomanes acharnés; l'injection de morphine n'est excusable que dans les cas où les douleurs sont véritablement épouvantables, ou quand les phénomènes douloureux (crises gastriques, par exemple) ne se montrent que par accès, par crises, permettant ainsi de ne donner la morphine par la voie sous-cutanée que d'une façon tout à fait transitoire.

Contre ces mêmes douleurs fulgurantes vous disposerez encore, outre la suspension, de toute une série de moyens externes : bains chauds prolongés et douches, frictions avec l'éther, le chloroforme, les divers baumes antinévralgiques, pulvérisations d'éther ou de chlorure de méthyle, etc.

Quant aux différentes *Crises Viscérales*, elles seront combattues, soit, comme je vous l'ai dit, par des injections de morphine, soit par les autres narcotiques, par la glace, par les différents révulsifs et, dans certains cas (crises gastriques), par l'application, *loco dolenti* de pointes de feu ou d'un vésicatoire (Charcot).

Une fois que vous aurez ainsi pourvu au traitement du Symptôme, vous pourrez enfin songer à la Maladie et au Malade. Contre la Maladie, vous savez ce que je pense de la nécessité d'un traitement antisyphilitique. Si l'état de santé le permet, c'est là une tentative qui, à mon avis, est pleinement autorisée ; vous prescrirez donc pendant trois semaines des frictions mercurielles, et quant à l'iodure, vous pourrez continuer son administration pendant un

laps de temps plus considérable. Il est bien entendu que vous surveillerez avec un soin minutieux les effets de ce traitement et qu'au moindre accident, ou plutôt à la première menace, vous le suspendrez immédiatement.

Pour le Malade, vous aurez déjà fait beaucoup, croyez-le, en lui évitant les injections de morphine. Vous continuerez à lui être utile en le soumettant à un traitement tonique et reconstituant, de façon à empêcher ou à retarder le plus possible cette « consomption » dont je vous ai parlé à plusieurs reprises. — Faut-il, comme le



Fig. 165.

Chariot employé à l'hospice de Bicêtre depuis de longues années pour permettre aux tabétiques de marcher. Il constitue une sorte de barrière mobile qui entoure de tous côtés le malade et, se déplaçant avec lui, forme un point d'appui toujours présent. Une banquette située à une des extrémités permet au malade de se reposer quand il en sent le besoin. (D'après un cliché de M. Damaschino.)

recommandent certains auteurs et notamment M. Weir Mitchell, laisser les tabétiques au repos complet ou même au lit? — Tel n'est pas mon avis, et je suis partisan d'éviter au contraire qu'ils désapprennent à marcher. Au besoin vous userez d'artifices, et certain chariot employé à l'Hospice de Bicêtre depuis de longues annés pour permettre la marche aux ataxiques, même très avancés, pourra à ce point de vue, rendre des services. Il est bien entendu que cet Exercice musculaire que je recommande, ne saurait en aucun cas aller jusqu'à la fatigue.

Enfin, pour terminer, laissez-moi vous rappeler, Messieurs, que

la Suggestion[1] qui, bien qu'on ait dit, n'a jamais guéri aucune affection organique de la moelle, ne doit cependant pas être négligée ici, du moins dans son expression la plus haute et la plus précieuse, qui est de calmer les appréhensions du malade, et, dans un état désespéré, de lui conserver l'espoir.

1. Bien entendu il ne s'agit nullement ici de pratiques hypnotiques, mais seulement de l'action morale du médecin.

VINGT-SEPTIÈME LEÇON

TABES (*Suite*).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Notions d'anatomie normale. — A. **Système du cordon postérieur.** Récapitulation des trois ordres de fibres : longues, moyennes, courtes. — a) *Cordon postérieur proprement dit.* — Recherches de M. Flechsig sur l'ordre du développement des zones qui le composent. — Origine et terminaison des fibres qui constituent ces différentes zones. — b) *Zone de Lissauer :* situation, limites, extension ; — sa division en deux segments, externe et interne ; fibres qui la constituent ; leur origine ; développement de cette zone. — B. **Système de la corne postérieure.** — a) *Corne postérieure proprement dite* : apex ; — substance gélatineuse de Rolando, sa division en α zone spongieuse de la substance gélatineuse et β substance gélatineuse de Rolando typique. — Substance spongieuse avec ses deux zones, antérieure et postérieure. — C. **Système des colonnes de Clarke.** — Situation, limites, extension. Il faut distinguer dans leur intérieur : a) les cellules ganglionnaires ; b) le reticulum nerveux.

Messieurs,

Il nous faut aborder maintenant une étude particulièrement difficile, pleine d'obscurités et d'incertitudes, celle de l'Anatomie Pathologique du Tabes. Heureux ceux dont la religion est faite à cet égard, heureux ceux qui voient dans la « sclérose primitive des cordons postérieurs » la condition nécessaire et suffisante des lésions tabétiques ! Si de ceux-là il en est quelques-uns parmi vous, Messieurs, je souhaite que le spectacle de nos hésitations et de nos incessants tâtonnements ne trouble pas une quiétude qu'on ne saurait trop envier.

Les altérations médullaires du tabes portant surtout sur le Système des *cordons postérieurs* et sur celui de la *corne postérieure* de la moelle, je dois, fidèle à mes engagements, commencer par

vous exposer, au seuil de cette étude, les principales notions actuellement acquises sur ces différents Systèmes anatomiques.

A. **Système du cordon postérieur.** — Nous avons déjà, à propos des dégénérations secondaires ascendantes, eu l'occasion d'examiner au point de vue de ses éléments d'origine la constitution de ce faisceau. Je vous ai montré que pour la majeure partie il était constitué par l'affluence des fibres des racines postérieures. Vous vous souvenez, Messieurs, que parmi ces fibres nous avons, avec MM. Singer et Münzer, distingué *trois groupes* suivant la longueur de leur trajet. — L'un de ces groupes se rend presque immédiatement *à l'extrémité de la corne postérieure*, le groupe intermédiaire au *cordon de Burdach*, le troisième groupe enfin composé des fibres les plus longues se porte dans le *cordon de Goll*.

Ces données étaient suffisantes lorsqu'il s'agissait de s'orienter dans les dégénérations produites par une lésion brutale des fibres radiculaires (section des racines, myélite transverse, compression médullaire). Mais en présence d'une affection à localisation aussi fine que le tabes, il convient non plus de considérer en bloc les principaux faisceaux qui constituent le cordon postérieur, mais bien les différents groupes de fibres dont se compose celui-ci.

Jusque dans ces dernières années les seuls territoires nettement délimités dans les cordons postérieurs étaient ceux des *Cordons de Goll*, des *Cordons de Burdach* et des *Bandelettes externes* décrites par MM. Charcot et Pierret. Des travaux récents, dont les principaux sont dus à M. Flechsig et à M. Lissauer, sont venus singulièrement étendre nos connaissances à cet égard. Ces travaux sont d'autant plus intéressants pour nous, que les notions d'Anatomie normale qu'ils apportent s'appliquent souvent d'une façon étroite à la localisation des lésions initiales du tabes; je ne saurais donc vous présenter l'exposé de celles-ci sans vous faire part au préalable de ces notions d'Anatomie normale.

a) *Cordon postérieur proprement dit.* — C'est, comme je viens de vous le rappeler, à M. Flechsig que nous devons certains progrès à cet égard. Les recherches de cet auteur ont été faites suivant la même méthode qui lui avait déjà donné de si remarquables résultats dans l'étude des autres faisceaux blancs de la moelle, elles sont basées sur l'inégal développement de ces différents groupes de fibres chez le fœtus.

Chez des embryons de 28 à 35 centimètres M. Flechsig a constaté que, sur les moelles dont on colorait la myéline par un procédé quelconque, les cordons postérieurs présentaient des zones de teintes très inégales. Les parties les moins colorées et dans lesquelles par conséquent la myéline est le moins développée sont celles marquées sur la figure 164 des lettres A, D, et G; — au contraire, dans les autres parties, la coloration et par conséquent la richesse en myéline était beaucoup plus forte.

En G se développeront les fibres du *Cordon de Goll* que vous connaissez déjà, et qui, comme vous le savez, après un très long trajet le long du sillon postérieur, vont se jeter dans la substance grise des Noyaux dits « du cordon de Goll ».

Les lettres A, D désignent la *Zone radiculaire postéro-interne*; vous remarquerez, Messieurs, que dans la région lombaire, cette zone est découpée, par un éperon partant du territoire B, en deux portions, dont la plus interne et la moins volumineuse semble être l'amorce du cordon de Goll; pour M. Flechsig il n'en serait rien et ce segment n'aurait aucun lien avec les fibres de ce cordon.

Quant aux autres régions, l'apparition de la myéline ne s'y fait pas d'une façon simultanée, de sorte qu'on peut les distinguer les unes des autres au point de vue du développement.

Tout d'abord apparaît une couche de fibres immédiatement accolée à la commissure postérieure (surtout dans ses parties latérales) et à la corne postérieure dans presque toute son étendue; c'est à elle que M. Flechsig donne le nom de *Zone radiculaire antérieure des cordons postérieurs*. Nous avons eu d'autre part, dans l'étude des dégénérations secondaires, l'occasion de parler des fibres contenues dans cette région, en bordure de la commissure postérieure, et je vous ai montré, Messieurs, qu'un certain nombre de celles-ci semblent être des fibres commissurales entre différents étages de la substance grise; d'où le nom de *zone cornu-commissurale*.

L'espace qui s'étend entre la zone radiculaire antérieure des cordons postérieurs et la zone radiculaire postéro-interne a reçu le nom de *Zone radiculaire moyenne* B-E. — M. Flechsig fait remarquer que toutes les fibres contenues dans cette zone ne se développent pas au même moment; on peut à ce point de vue distinguer deux Systèmes: les fibres du *Premier système de la zone radiculaire moyenne* ont un développement contemporain de celui des fibres de la Zone Médiane; quant aux fibres du *Deuxième système de la*

zone radiculaire moyenne, leur développement est contemporain de celui des fibres du Cordon de Goll.

A la partie interne du cordon postérieur, immédiatement accolée

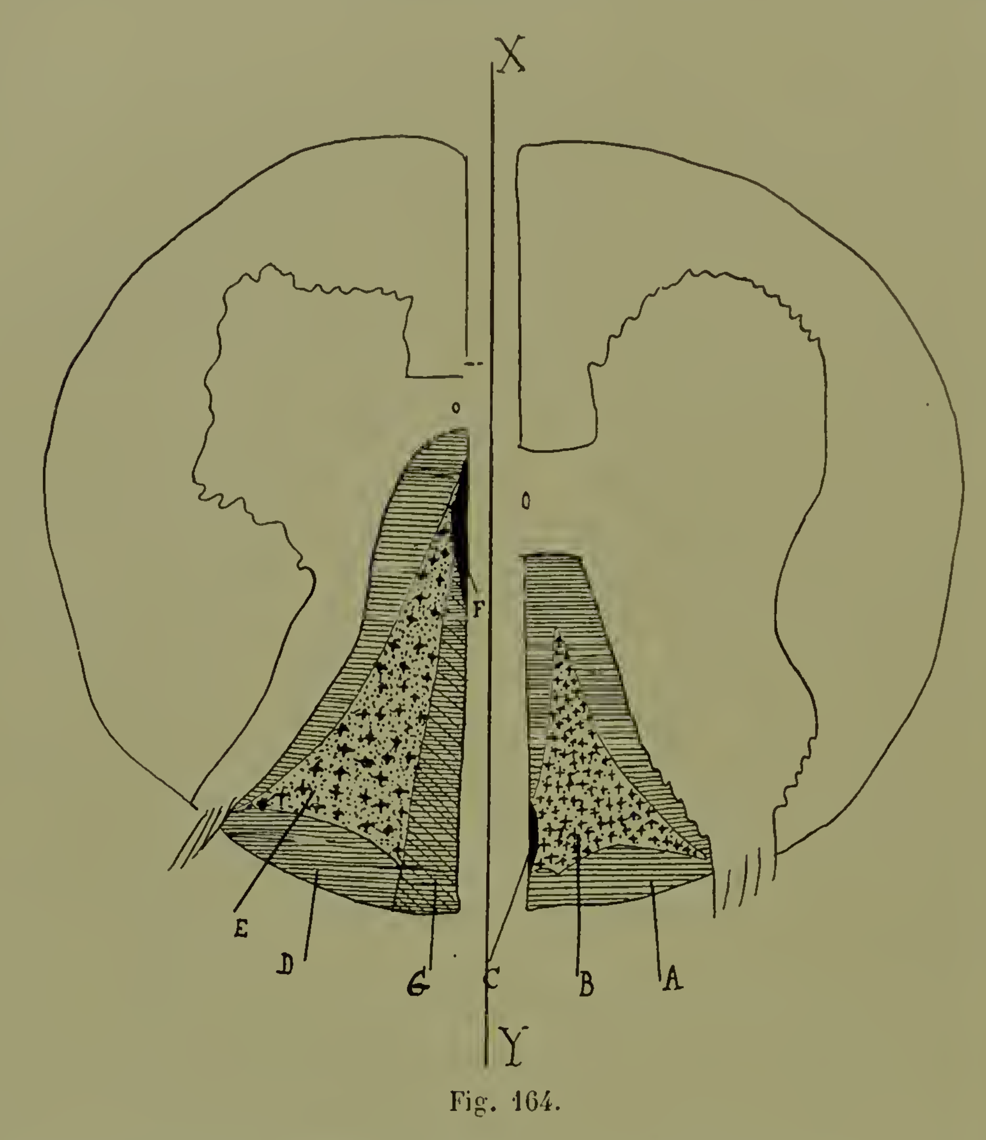


Fig. 164.

Schéma des différentes zones suivant lesquelles se fait le développement des cordons postérieurs de la moelle. (D'après la description de M. Flechsig.) — A gauche de la ligne XY la figure représente une coupe de la moelle *cervicale*; à droite, une coupe de la moelle *lombaire*. — A, D, *zone radiculaire postéro-interne;* on remarquera que dans la moelle lombaire cette zone A présente la forme d'une gourde dont le plus petit segment pourrait (à tort suivant M. Flechsig) être considéré comme l'amorce du cordon de Goll. — G, *cordon de Goll.* — B, E, *zone radiculaire moyenne* contenant deux ordres de fibres : ++++ = fibres du 1er *système* de la zone radiculaire moyenne; .... = fibres du 2e *système* de la zone radiculaire moyenne. — La partie du cordon postérieur située en avant et en dehors de BE et bordant la corne postérieure (ne porte pas de lettre sur la figure) est la *zone radiculaire antérieure.* — C, F, *zone médiane.* — La zone de Lissauer n'a pas été figurée.

au sillon postérieur, se trouve la *Zone Médiane* F-C, que M. Flechsig considère comme tout à fait distincte des Cordons de Goll. Dans la moelle cervicale et dans les deux tiers supérieurs de la moelle dorsale, elle est située entre les Cordons de Goll et au-devant d'eux.

mais plus bas elle se laisserait plus difficilement distinguer de la Zone Radiculaire Moyenne.

Si donc nous récapitulons, et envisageons la série de ces différents faisceaux au point de vue de l'époque de leur développement, nous voyons la gaine de myéline apparaître tout d'abord dans la Zone Radiculaire Antérieure, puis dans le Premier système de la Zone Radiculaire Moyenne R, en même temps que dans la Zone Médiane; ensuite viennent les Cordons de Goll avec le Deuxième système de la Zone Radiculaire Moyenne et aussi avec la Zone Radiculaire postéro-interne.

Telle est la Topographie de ces différentes Zones. Quel que soit l'intérêt que celle-ci présente, il faut pour compléter cette étude se demander quelles sont l'origine et la terminaison des fibres qui constituent ces Zones. Je vais vous indiquer l'opinion de M. Flechsig à cet égard.

La *Zone Radiculaire Antérieure* recevrait un grand nombre de ses fibres directement des racines postérieures; après un trajet plus ou moins long ces fibres se porteraient dans les cornes postérieures et disparaîtraient dans la partie antérieure de celles-ci; ces fibres évitent les colonnes de Clarke et n'ont rien de commun avec elles. En outre, comme je vous le rappelais il n'y a qu'un instant, nous avons des raisons de croire que cette zone contient un certain nombre de fibres commissurales reliant entre eux les différents étages de la substance grise.

Les fibres du *Premier système de la Zone Radiculaire Moyenne* proviennent toutes des fibres radiculaires postérieures, et après un trajet en général assez court dans les cordons postérieurs, se portent dans le réticulum des Colonnes de Clarke; dans les régions où ces dernières ne sont pas nettement constituées, ces fibres passent entre les confins des cornes antérieures avec les cornes postérieures.

Les fibres du *Deuxième système de la Zone Radiculaire Moyenne* seraient, dans la moelle lombaire, l'origine des faisceaux de fibres qui plus haut constituent par leur réunion les cordons de Goll.

Quant à la *Zone Médiane*, les renseignements semblent manquer complètement à son égard, et M. Flechsig lui-même dit ne pouvoir émettre à son sujet aucun avis motivé.

Telles sont les différentes Zones qui constituent le cordon postérieur; il est bien entendu, Messieurs, que leurs limites et leur diffé-

rentiation ne sont pas toujours en réalité aussi nettes que le veulent les conditions d'une description telle que celle que je viens de vous présenter.

b) Zone de Lissauer. [*Zone marginale* (Lissauer), *Zone radiculaire postéro-externe* (Flechsig)]. — Il s'agit ici d'un groupe de fibres qui en réalité appartiennent essentiellement au cordon postérieur; mais comme elles empiètent sur le cordon latéral, comme surtout elles ont été méconnues jusque dans ces dernières années, et que leur description ne semble pas avoir jusqu'ici pénétré dans tous les manuels qui sont entre vos mains, j'ai cru bien faire en séparant un peu l'étude de ces fibres de celle du reste du cordon postérieur.

Ainsi que l'indique la dénomination dont je viens de faire usage, c'est à un élève de M. Weigert, à M. Lissauer, que revient l'honneur d'avoir le premier signalé l'existence de cette zone et d'en avoir décrit le mode de constitution. Cette zone est située dans l'intervalle qui sépare l'angle externe du cordon postérieur et l'angle interne et postérieur du cordon latéral; elle occupe donc le territoire que traversent les racines postérieures pour entrer dans la moelle et se porter dans la corne postérieure. Telles sont ses limites dans le sens transversal (considérées sur une coupe transversale de la moelle) ; dans le sens antéro-postérieur, cette zone est bordée en avant par la zone spongieuse de la substance gélatineuse qui coiffe l'extrémité de la corne postérieure, en arrière elle s'étend jusqu'à la périphérie de la moelle et y affleure (d'où le nom de *zone marginale* donné par M. Lissauer).

Les faisceaux de fibres des racines postérieures, en pénétrant dans la moelle, traversent la zone de Lissauer, et séparent celle-ci en deux parties inégales : l'une de ces parties est externe par rapport aux faisceaux de fibres des racines postérieures, l'autre est interne, cette dernière est la plus petite, parfois même elle est à peine accusée.

Le *segment externe de la zone de Lissauer*, qui comme je viens de vous le dire est le plus volumineux, et dont la forme est trapézoïde, s'étend sur le côté externe de la corne postérieure et empiète plus ou moins sur l'angle postéro-interne du cordon latéral qu'il refoule d'autant. Bien qu'appartenant essentiellement au système du cordon postérieur, ce segment semble à première vue faire partie intégrante du cordon latéral : j'aurai à propos de l'Anatomie

pathologique à revenir sur les erreurs d'interprétation dont cette singulière apparence a pu être la cause.

Le *segment interne de la zone de Lissauer*, dont le volume peut

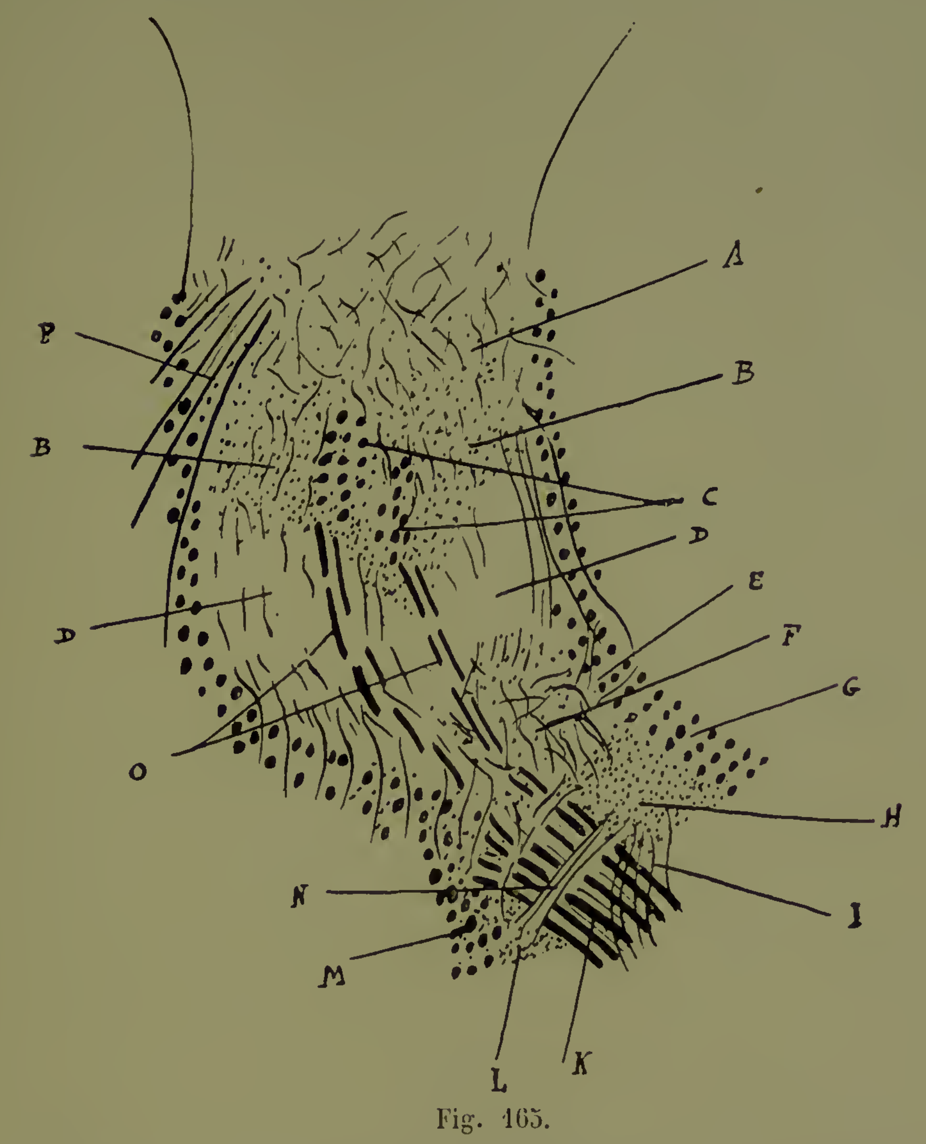


Fig. 165.

Schéma des différentes zones et fibres dont se compose la corne postérieure (région lombaire). (D'après M. Lissauer.) — A, zone antérieure de la substance spongieuse. — B, zone postérieure de la substance spongieuse. — C, faisceaux de grosses fibres ascendantes en colonnes. — D, substance gélatineuse. — E, fibres s'insinuant entre la zone spongieuse de la substance gélatineuse et les fibres du cordon latéral. — F, zone spongieuse de la substance gélatineuse. — G, fibres du cordon latéral avoisinant le bord externe de la corne postérieure. — H, zone marginale externe (*segment externe de la zone de Lissauer*). — I, fibres radiculaires fines se portant dans la zone de Lissauer. — K, fibres radiculaires postérieures. — L, zone marginale interne (*segment interne de la zone de M. Lissauer*). — M, Fibres du cordon postérieur. — N, faisceaux de fibres transversales s'entremêlant aux fibres radiculaires postérieures au moment de leur pénétration dans la corne postérieure. — O, grosses fibres réunies en faisceaux ayant un trajet direct dans la substance gélatineuse. — P, fibres rayonnantes du cordon postérieur.

n'être que la cinquième ou même la dixième partie de celui du segment externe, a plutôt une forme triangulaire et pénètre comme un coin entre les fibres horizontales des racines postérieures et les

fibres verticales de l'angle postéro-externe du cordon postérieur.

La Zone de Lissauer se montre presque exclusivement constituée par de *fines fibres nerveuses* d'un calibre beaucoup moindre que celui des fibres des racines postérieures ou des cordons latéraux ou postérieurs ; ces fibres fines se trouvent réunies dans cette zone en un nombre tel que nulle part ailleurs dans les cordons blancs de la moelle on n'en voit une pareille agglomération.

Il ne faudrait pas d'ailleurs, Messieurs, vous figurer que dans le territoire désigné sous le nom de zone de Lissauer on ne trouve absolument que des fibres fines ; quelques-unes des fibres grosses provenant soit du cordon postérieur, soit du cordon latéral, peuvent s'y trouver parsemées. De même que les fibres fines propres à cette région s'insinuent entre les faisceaux de grosses fibres provenant des racines postérieures, de même elles empiètent aussi dans les interstices qui séparent les unes des autres les grosses fibres verticales du cordon postérieur les plus rapprochées de la pointe de la corne postérieure.

Quelle est l'*origine* des fibres fines qui constituent la zone de Lissauer? Ces fibres proviennent des racines postérieures et ne seraient même, d'après M. Lissauer, que la continuation des fibres fines situées dans les racines postérieures où, comme on sait, elles sont beaucoup plus abondantes que dans les racines antérieures. (Pour certains auteurs ces fibres fines seraient surtout formées par les *collatérales* des racines postérieures dont nous devons la connaissance aux travaux de MM. Golgi, Ramon y Cajal, Kölliker, von Lenhossek, etc.). Quoi qu'il en soit, au moment où les racines postérieures pénètrent dans la moelle, ces fibres fines s'en détachent et se portent à peu près horizontalement vers la zone de Lissauer, principalement vers le segment externe de celle-ci ; puis elles se recourbent vers en haut et cheminent sur une certaine hauteur dans la zone de Lissauer pour de là se porter dans la Substance Gélatineuse. — En outre de ce groupe, une autre portion des fibres fines des racines postérieures formerait un second groupe qui continuerait son chemin avec les fibres grosses de ces racines et se rendrait avec elles, soit dans la Substance Gélatineuse de la Corne Postérieure, soit dans l'intérieur du Cordon Postérieur. En somme, vous le voyez, ces fibres fines n'ont qu'un trajet peu étendu dans la zone de Lissauer, et ne tardent pas à l'abandonner ; c'est ce qui explique que, malgré les apports incessants de chaque racine pos-

térieure, cette zone n'augmente pas de dimensions de bas en haut; loin de là, car c'est dans la région lombaire qu'elle présente son plus grand développement; dans la région dorsale, elle a ses dimensions minima puis reprend un peu en étendue dans la région cervicale.

Vous pouvez, Messieurs, après cette description, vous rendre compte de ce fait que les fibres fines qui constituent la zone de Lissauer, bien que provenant de la même origine (racines postérieures), que la majorité des fibres qui forment le cordon postérieur, s'en séparent cependant d'une façon bien nette par un certain nombre de caractères. L'étude du développement des fibres de cette zone vient accentuer encore cette dissemblance; M. Fleschsig a en effet montré que celles-ci qui dans sa nomenclature forment la *zone radiculaire postérieure et externe* reçoivent leur gaine de myéline beaucoup plus tard que les autres fibres des cordons postérieurs, tout à fait à la fin de la vie fœtale.

B. **Système de la Corne Postérieure**. — Nous étudierons sous cette rubrique la *corne postérieure proprement dite* et les *colonnes de Clarke*, ces deux parties de la substance grise médullaire étant sujettes à présenter des altérations au cours du tabes.

a) *Corne postérieure proprement dite* : l'Anatomie normale de cette corne a fait l'objet de plusieurs travaux; c'est encore à celui de M. Lissauer que j'emprunterai les principaux points de la description que je vais vous en faire. (Pour toute cette description de la corne postérieure, consulter la fig. 165.)

L'extrémité de la corne postérieure, « *apex* », ne vient nullement au contact de l'extérieur, comme vous seriez tentés de le croire en regardant la plupart des figures schématiques représentant une moelle. Elle en est séparée par la *couche subpiemérienne*, « *subpia* » qui d'ailleurs occupe toute la périphérie de la moelle (voir les très belles figures de M. Waldeyer dans son mémoire sur la moelle du gorille).

Cette extrémité de la corne postérieure est coiffée par la *Substance Gélatineuse de Rolando*, revêtue elle-même en dehors par une couche spéciale dite *Stratum Zonale*, dont le tissu serait analogue à celui de la couche subpiemérienne avec laquelle d'ailleurs ce stratum zonale se continue.

Les fibres de la *zone de Lissauer* ou *zone marginale* se trouvent contenues en pleine couche subpiemérienne et doivent par consé-

quent traverser celle-ci pour se rendre dans la corne postérieure.

Quant à la *Substance Gélatineuse de Rolando*, M. Lissauer la divise en deux zones qui d'ailleurs ne sont nullement séparées l'une de l'autre par des limites précises. L'une de ces zones est postérieure, c'est la *zone spongieuse de la substance gélatineuse*; la seconde, située en avant de celle-ci, est la *substance gélatineuse de Rolando typique.*

α. — La *zone spongieuse de la substance gélatineuse* présente une disposition des fibres radiculaires plus serrée et plus irrégulière que celle du reste de la substance gélatineuse: elle se prolonge assez souvent un peu le long du bord interne de la corne postérieure. — Cette zone est constituée par un enchevêtrement de fibres isolées les unes des autres et disposées dans toutes les directions; on peut, d'après M. Lissauer, distinguer à ces fibres trois origines principales : 1° des fibres venant de la *zone marginale* de Lissauer; 2° des fibres venant directement des *racines postérieures* ; 3° des fibres venant du *cordon postérieur.*

β. — La *substance gélatineuse de Rolando typique*, qui, comme je viens de vous le dire, est située immédiatement en avant de la zone précédente, contient des fibres grosses provenant directement des racines postérieures et des fibres fines provenant de la zone spongieuse de la substance gélatineuse. — On trouve dans cette substance un certain nombre de *cellules* récemment décrites et étudiées par Gierke et par M. H. Virchow. A un grossissement moyen ces cellules apparaissent comme de gros noyaux sphériques dans des lacunes rondes et claires, car leur protoplasma peu coloré ne se laisse guère distinguer tout d'abord, mais avec un plus fort grossissement on parvient à distinguer le protoplasma et ses fins prolongements. Le nucléole de ces cellules est petit, mais les auteurs qui l'ont décrit le considèrent comme constant. S'appuyant sur tous ces caractères, MM. Gierke, H. Virchow, Waldeyer admettent que ces cellules se distinguent de toutes les cellules autres que les cellules nerveuses et les regardent comme de véritables *cellules nerveuses ganglionnaires*. J'ajouterai encore que contrairement à l'opinion émise par quelques auteurs, la substance gélatineuse de Rolando est, d'après M. Weigert, la partie de la moelle la plus pauvre en névroglie.

En remontant toujours d'arrière en avant, nous trouvons une

nouvelle couche qui, enveloppée sur une grande partie de son étendue par la substance gélatineuse de Rolando se trouve constituer la substance propre de la corne postérieure.

Cette couche est la *Substance Spongieuse* proprement dite dans laquelle M. Lissauer distingue de nouveau deux zones :

α. — *Zone postérieure*, elle contient surtout des fibres longitudinales, les unes fines appartenant pour une bonne part au système des fibres radiculaires postérieures, les autres grosses, réunies en faisceaux peu nombreux et semblant être le prolongement direct des racines postérieures.

β. — *Zone antérieure*, celle-ci à l'inverse de la précédente contient surtout des fibres à direction transversale.

D'après les travaux récents des anatomistes qui se sont servis de la coloration de Golgi, un assez grand nombre de fibres et de collatérales nerveuses se terminent dans la substance spongieuse, surtout entre celle-ci et la substance gélatineuse, quelques-unes dans cette dernière; c'est le passage de ces fibres et de ces collatérales à travers la substance gélatineuse qui donne à celle-ci son aspect strié ; enfin quelques-unes de ces fibres se dirigeraient à travers la commissure postérieure pour se terminer dans la substance gélatineuse de la corne postérieure du côté opposé.

C. **Système des Colonnes de Clarke**. — Ces organes, d'après certaines revendications d'origine allemande (Waldeyer), devraient s'appeler plus justement : *colonnes de Stilling-Clarke*. Stilling a en effet signalé ces groupes de cellules dès 1843, tandis que la description de Lockhart-Clarke ne date que de 1851, mais il est juste d'ajouter que celle-ci était beaucoup plus complète pour ce qui touche ces colonnes elles-mêmes, leur situation, et leur trajet.

Ces colonnes sont situées, comme vous le savez, Messieurs, dans le col de la corne postérieure, à la partie interne de celui-ci, nettement en arrière d'une ligne transversale passant par la commissure postérieure, du moins dans les régions inférieures de la moelle, car un peu plus haut ces colonnes ont une tendance à se porter en avant.

On ne les trouve d'ailleurs pas dans toute la hauteur de la moelle, mais, suivant l'opinion généralement adoptée, de la région lombaire supérieure à la partie supérieure de la région dorsale. — D'autre part M. Tooth, et je suis très enclin à partager son opinion, pense que les Colonnes de Clarke s'étendent seulement de la

deuxième paire lombaire à la huitième paire dorsale ; à ce niveau elles cesseraient d'exister en tant que colonnes et jusqu'au niveau de la deuxième ou de la première paire dorsale elles ne seraient plus représentées que par des cellules éparses ; ces cellules elles-mêmes disparaîtraient complètement dans le renflement cervical pour reparaître dans la région cervicale supérieure. — En outre, toujours d'après M. Tooth, on trouverait dans le Bulbe, à l'intérieur des noyaux des faisceaux de Goll et de Burdach, des amas de cellules ressemblant aux cellules des Colonnes de Clarke. — M. Waldeyer pense également que les Colonnes de Clarke n'existent pas uniquement dans la région dorsale de la moelle, mais dans toute la hauteur de la moelle sans exception ; seulement dans les régions autres que la région dorsale, ce n'est pas un abondant amas, une véritable colonne que l'on trouve, mais simplement un groupe de 2, 3, 4 cellules isolées qui, par leur forme et leur siège, sont tellement semblables à celles des colonnes de Clarke, qu'on doit les considérer comme un vestige de celles-ci.

Dans ces colonnes nous avons, au point de vue des applications anatomo-pathologiques à considérer surtout deux éléments : a) les *cellules*, b) le *reticulum nerveux*.

a) *Cellules ganglionnaires des colonnes de Clarke.* — Ce sont de grosses cellules, visibles par conséquent à un faible grossisssement, et qui, à cet égard, ressemblent un peu aux grandes cellules des cornes antérieures. Elles diffèrent cependant notablement de ces dernières, car leurs dimensions sont plus faibles, et elles présentent une ramification bien moins riche ; on ne compte guère, en effet, qu'un ou deux prolongements latéraux. D'après la description de M. Obersteiner, le pôle supérieur et le pôle inférieur de ces cellules (elles ont une configuration allongée suivant le sens vertical) offriraient chacun un prolongement constant ; mais comme ces prolongements naissent d'une façon brusque, non fusiforme, le corps de ces cellules conserve néanmoins un aspect arrondi ; elles ont un noyau gros et bien marqué et sont riches en pigment. Suivant toute vraisemblance, ces cellules sont le lieu d'origine des fibres qui constituent le faisceau cérébelleux direct et jouent vis-à-vis d'elles le rôle de centre trophique, peut être en est-il de même pour quelques fibres du faisceau de Gowers.

b. *Reticulum des colonnes de Clarke.* — La connaissance de ce reticulum est comme vous le verrez, Messieurs, très importante

pour l'étude des lésions du tabes. Dans les moelles normales colorées par l'hématoxyline de Weigert, la teinte générale de la coupe des colonnes de Clarke est à peu près analogue (abstraction faite des points jaune-brunâtre qui représentent les cellules nerveuses) à celle du reste de la substance grise des cornes antérieure et postérieure. Elle est plus ou moins foncée par suite de la présence d'un abondant lacis de fibres nerveuses à myéline, et c'est seulement à travers ce lacis bleuâtre que transparaissent par places quelques points et quelques traînées jaunâtres indiquant les cellules et les tractus de névroglie. Les fibres nerveuses de ce reticulum sont surtout des fibres afférentes provenant des racines postérieures. — Je me borne à vous indiquer actuellement ces faits, me réservant de revenir sur leur compte à propos de l'Anatomie Pathologique du Tabes.

VINGT-HUITIÈME LEÇON

TABES (*Suite*).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

HISTORIQUE : Hutin, Monod, Cruveilhier, Rokitansky, Türck, Romberg, Charcot et Pierret, etc..... — A. MOELLE. — Aspect macroscopique. — Aspect sous le microscope : a) dans la période de début. — *Cordon postérieur* : α *bandelettes externes* : leur situation, leurs altérations; β *cordon de Goll;* γ *reste du cordon de Burdach;* — δ *Zone de Lissauer.* — b) dans une période avancée. — 1. *Cordon postérieur.* lésions des *bandelettes externes*, du *cordon de Goll*, du *reste du cordon de Burdach.* — 2. *Substance grise.* α *Corne antérieure;* β *Colonne de Clarke;* γ *Corne postérieure;* δ *Canal central.* — B. RACINES POSTÉRIEURES : leurs lésions. — C. GANGLIONS SPINAUX : leurs lésions. — D. NERFS PÉRIPHÉRIQUES : leurs lésions. — E. CERVEAU : Disparition des fibres nerveuses des circonvolutions.

MESSIEURS,

Nous voici, je pense, en état sinon de pénétrer les arcanes des lésions tabétiques, ou du moins de nous faire une idée approximative des points dans lesquels siègent ces lésions. Je commencerai par vous présenter l'énumération des altérations diverses qui peuvent s'observer dans le tabes, puis nous chercherons à coordonner ces lésions les unes par rapport aux autres, et à reconnaître ainsi la nature du processus dont elles dépendent.

Vous m'excuserez, Messieurs, de ne pas m'attarder à dérouler devant vous l'Historique en somme un peu terne qui commence à Hutin (1817) pour se continuer par Monod, Cruveilhier, Rokitansky, Türck, Romberg, etc...; le fait est que les lésions médullaires du tabes étaient connues des anatomo-pathologistes bien avant que cette affection eût été élevée par les cliniciens à la dignité d'entité morbide; un passage de Froriep cité par M. Jaccoud est à cet égard

d'un piquant intérêt. Il ne semble donc pas qu'il y ait lieu de rattacher au nom de tel ou tel de ces auteurs la notion de la sclérose des cordons postérieurs dans le tabes. — Mais en revanche je dois signaler d'une façon toute particulière le progrès qu'ont fait faire à l'Anatomie Pathologique du tabes MM. Charcot et Pierret le jour où ils ont montré que cette sclérose *débutait par les bandelettes externes*, que la région des bandelettes externes était celle où l'on pouvait localiser tout d'abord le processus morbide. — C'est là, à mon avis, une découverte de grande valeur, non seulement en ce qu'elle a été confirmée de toutes parts, mais parce qu'elle nous trace aussi la voie pour les recherches ultérieures sur la nature des lésions tabétiques.

Comme je vous l'ai dit, je commencerai, Messieurs, par vous exposer les faits, puis nous passerons à l'examen des théories.

A. Moelle. — On peut déjà à l'œil nu constater un certain nombre de modifications de cet organe. Souvent, en effet, la moelle présente une légère diminution de volume, surtout quand les lésions sont très prononcées; quelquefois aussi dans les cas de ce genre, on observe un peu d'épaississement, une opacité plus ou moins marquée de la pie-mère au niveau des cordons postérieurs. Parfois aussi, lorsque les méninges ont été écartées, ces cordons se font remarquer par leur teinte grisâtre, ce qui forme une sorte de long ruban se déroulant dans toute la hauteur de la moelle. Sur une coupe on constate également que ce cordon gris empiète plus ou moins profondément dans l'intérieur des cordons postérieurs. — Voilà, comme je viens de vous le dire, Messieurs, ce qui s'observe dans les cas où les lésions sont très prononcées; lorsqu'elles sont peu marquées, le diagnostic anatomo-pathologique ne peut être fait qu'avec le microscope.

Pour se rendre un compte exact de l'aspect microscopique de la Moelle dans le tabes, il est bon d'étudier celui-ci à deux stades différents de cette affection; seul en effet le stade de début permet de se rendre compte de la localisation des lésions fondamentales; lorsque plus tard tout le cordon postérieur a été envahi, toute dissociation anatomique est devenue impossible.

a) **Dans la période de début.** — Quand, avec un faible grossissement, on parcourt de l'œil l'étendue des cordons postérieurs, on s'aperçoit que dans certains points de ceux-ci les fibres nerveuses sont beaucoup moins nombreuses, le tissu de soutènement au con-

traire plus abondant; il n'est pas besoin d'un long examen pour reconnaître que ces altérations constituent de véritables zones de sclérose.

Cordon postérieur. — Il convient de considérer à part ses différents segments :

α) Les *Bandelettes externes*, c'est-à-dire cette partie du cordon postérieur qui de chaque côté borde la corne postérieure, non pas



Fig. 166.

Coupe de la moelle lombaire dans un cas de tabes au début. (Les parties blanches sont sclérosées.) — Remarquer l'altération des zones de Lissauer au niveau de l'extrémité des cornes postérieures et la localisation de la sclérose dans le cordon postérieur; celle-ci part du voisinage immédiat des cornes postérieures (bandelettes externes proprement dites), et s'étendant transversalement jusqu'au sillon postérieur, occupe toute l'épaisseur du cordon postérieur.

dans toute son étendue, mais surtout dans son tiers moyen et dans son tiers postérieur, et au niveau de laquelle se voient de nombreuses expansions nerveuses qui se rendent dans la partie moyenne de la corne postérieure. La forme de ces bandelettes externes et leurs dimensions varient un peu suivant la hauteur de la moelle que l'on considère, et je ne peux vous faire ici l'énumération de ces variétés; mais ce qu'il y a de certain, c'est que dans toutes ou presque toutes les autopsies de tabes, même au début, les bandelettes externes sont atteintes. Notez bien, Messieurs, qu'elles peuvent d'ailleurs n'être pas altérées dans toute la hauteur de la moelle, et, par exemple, être indemnes ou à peu près dans la région cervicale tandis qu'elles sont très prises dans la région lombaire. Quelquefois cependant on les trouve altérées non seulement dans

la région lombaire, mais aussi dans la région dorsale et au niveau du renflement cervical ; au-dessus de celui-ci elles se montrent généralement indemnes.

β) Le *Cordon de Goll.* — Celui-ci est en général déjà atteint, mais souvent d'une façon tout à fait légère, tant au point de vue de



Fig. 167.

Coupe de moelle (région dorsale) dans un cas de tabes au début. Les parties sont d'autant plus sclérosées qu'elles sont plus claires. Le cordon de Goll est atteint ; le cordon de Burdach au contraire respecté, sauf dans sa partie postérieure ; la bandelette externe proprement dite est le siège du maximum des lésions.

l'intensité que de l'extension des lésions. La localisation de celles-ci présente dans ce cordon des singularités dont nous ne comprenons pas encore les raisons et que seules des études ultérieures permettront d'expliquer.

γ) Le *Reste du cordon de Burdach.* — Il présente des tractus de sclérose d'autant plus marqués qu'on s'éloigne de l'époque à laquelle ont débuté les lésions ; en outre ces tractus semblent se montrer plus apparents lorsque les bandelettes externes du segment de moelle sous-jacent étaient très altérées. Les figures dessinées par ces tractus sont d'ailleurs à peu près inexplicables pour nous dans l'état actuel de la science, du moins dans leurs détails ; aussi je préfère me borner à mettre sous vos yeux quelques dessins représentant fidèlement l'aspect des cordons postérieurs dans des cas de tabes encore peu avancés.

δ) *Zone de Lissauer.* — Vous connaissez, Messieurs, la situation de cette zone entre la pointe de la corne postérieure et la périphérie

de la moelle; vous savez qu'elle est constituée par la réunion de fines fibres nerveuses. Eh bien, dans le tabes, cette zone, ainsi que l'a montré M. Lissauer, est profondément altérée : toutes ou presque toutes les fines fibres nerveuses qui la constituaient disparaissent entièrement. Aussi sur les préparations colorées avec l'hématoxy-

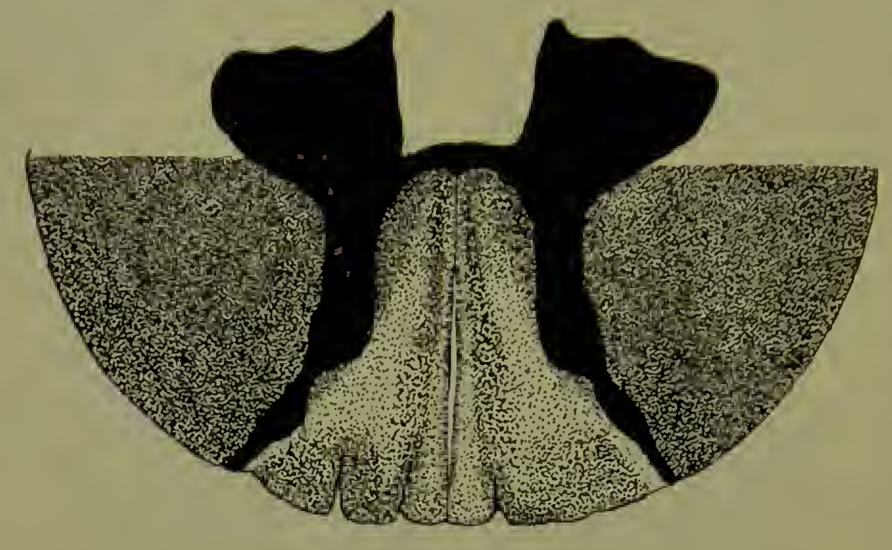


Fig. 168.

Coupe de moelle (renflement cervical) dans un cas de tabes au début. Le cordon de Goll est atteint dans toute son étendue en longueur. La zone moyenne du cordon de Burdach l'est aussi, ainsi que la bandelette externe proprement dite. Les parties sont d'autant plus sclérosées qu'elles sont plus claires.

line de Weigert constate-t-on un aspect tout particulier de cette région, elle se montre tout à fait dénudée. C'est cette apparence qui avait induit certains auteurs à décrire comme fréquente dans le tabes la concomitance d'une sclérose de la partie postéro-interne du cordon latéral. — En réalité, le cordon latéral n'est dans ces cas nullement atteint, seule la zone de Lissauer est altérée, et comme j'ai eu l'occasion de vous le dire, cette zone dépend essentiellement du système radiculaire postérieur. — J'ajouterai que la dégénération de la zone de Lissauer est une des altérations précoces du tabes ; la recherche des lésions à ce niveau, très facile d'ailleurs, est donc intéressante à tous égards.

b) **Dans une période avancée.** — Ici encore l'aspect des lésions est fort variable, puisqu'une infinité de degrés peuvent être observés; je m'attacherai donc seulement aux grandes lignes, et je compte d'ailleurs que les figures que je mets sous vos yeux vaudront mieux que toutes les descriptions.

1) Cordon postérieur. — Dans les cas très avancés on peut le voir presque entièrement scléreux; c'est alors un singulier aspect que

celui qu'il présente, notamment dans la région dorsale, où, par suite de la participation de la *zone de Lissauer*, le territoire sclérosé

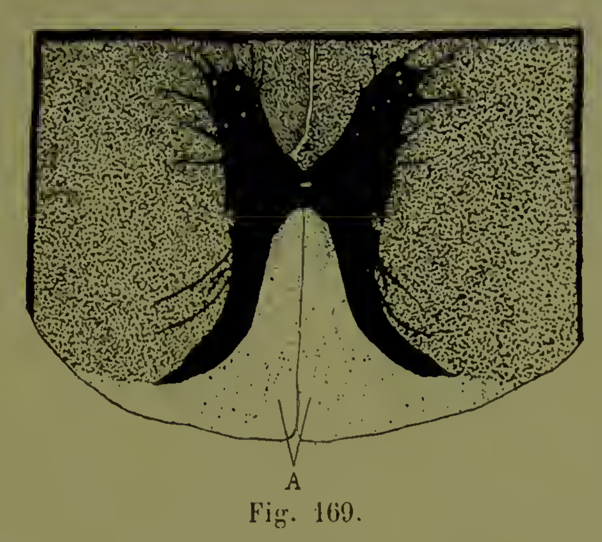


Fig. 169.

Coupe de la moelle dorsale dans un cas de tabes. Le cordon postérieur est atteint dans son entier, il ne reste que quelques fibres nerveuses saines absolument isolées, dont le nombre est d'ailleurs un peu plus grand dans la région antérieure au voisinage de la commissure postérieure. — Remarquer tout particulièrement l'extension en éventail du tissu de sclérose; cet aspect est dû à l'envahissement de la zone marginale de Lissauer; on conçoit qu'en présence de cas de genre on ait parlé du passage de la lésion des cordons postérieurs aux cordons latéraux.

dépasse en dehors la corne postérieure, et, prenant une forme « en croissant », semble s'étendre aux dépens du cordon latéral. Les *bandelettes externes* sont, comme vous pouvez le penser, complètement dégénérées; du moins au niveau des renflements lombaire

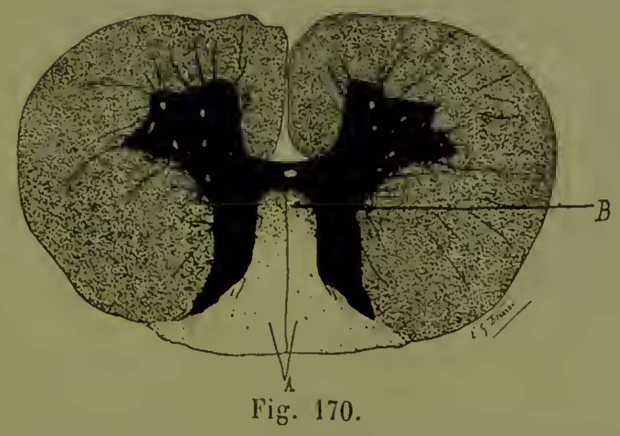


Fig. 170.

Moelle cervicale dans un cas de tabes (les parties claires sont sclérosées). — Observation des fibres B (commissurales?) situées à la partie antérieure du cordon postérieur; extension en éventail des lésions du cordon postérieur par envahissement de la zone de Lissauer.

et cervical et de la plus grande partie de la moelle dorsale. — Le *cordon de Goll* est en général fort atteint: dans quelques cas même on voit, à la région cervicale, les lésions y présenter une in-

tensité qu'elles n'ont pas dans le reste du cordon postérieur; dans ces cas le cordon de Goll est pris en masse; d'autres

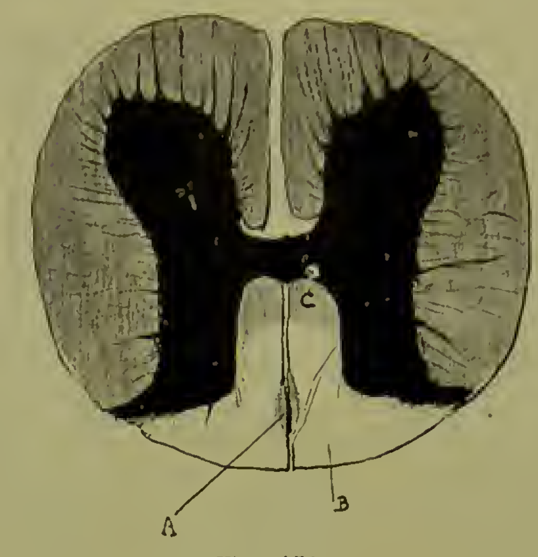


Fig. 171.

Moelle lombaire dans un cas de tabes (les parties claires sont sclérosées). — Conservation des fibres C (commissurales?) situées à la partie antérieure du cordon postérieur. Conservation d'un petit territoire A situé de chaque côté du sillon postérieur; la conservation de ce petit territoire signalée par M. Strümpell est fréquente dans la moelle lombaire des tabétiques.

fois une partie seulement de son territoire est atteinte. Enfin

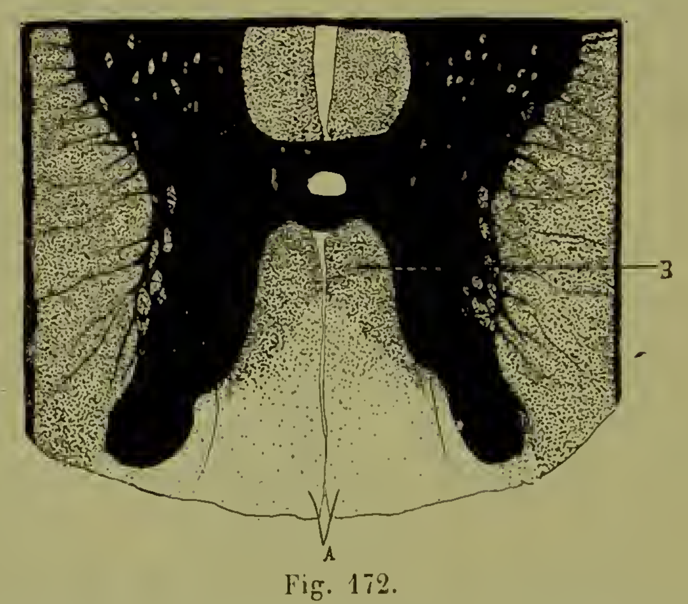


Fig. 172.

Coupe de la moelle lombaire dans le tabes (les parties claires sont sclérosées). — Conservation des fibres B (commissurales?) situées à la région antérieure du cordon postérieur. — On remarquera que la sclérose se continue dans les faisceaux blancs au niveau de l'extrémité de la corne postérieure, le petit quadrilatère ainsi formé et que l'on voit rempli d'un pointillé fin est la zone marginale de Lissauer atteinte par la dégénération; elle devrait être plus claire.

M. Strümpell a montré qu'il n'est pas rare de voir dans la région lombaire un petit *fuseau* de fibres se conserver à l'union du

tiers postérieur et du tiers moyen du sillon postérieur; ce petit fuseau de fibres correspond à la Zone Médiane de M. Flechsig.

Quant au *Reste du cordon de Burdach*, c'est sa partie moyenne, qui offre en général les lésions les plus accusées; il existe en effet certains points de son territoire qui, ainsi que le dit fort justement M. Strümpell, ne participent que d'une façon tout à fait tardive à la dégénération. Ces points sont : d'une part, la région antérieure du



Fig. 175

Coupe de la région cervicale dans un cas de tabes. Presque tout le cordon postérieur est détruit à l'exception de quelques fibres saines dans l'angle postérieur et externe du cordon postérieur, à l'exception aussi des fibres situées en arrière de la commissure postérieure et le long de la base de la corne postérieure, zone cornu-commissurale. On remarquera aussi les traînées de fibres isolées qui, partant de la commissure postérieure, vont le long du sillon postérieur, puis le quittent pour gagner la périphérie de la moelle : ces traînées de fibres isolées sont les derniers vestiges des bandes de tissu sain qui se trouvent à ce niveau dans les cas où les lésions sont moins avancées (comparer la figure ci-dessus avec la figure 191).

cordon postérieur au voisinage de la commissure postérieure et de la partie la plus antérieure de la base de la corne postérieure [1] : d'autre part l'angle postéro-externe du cordon postérieur, en bordure de la corne postérieure; la conservation de ce deuxième territoire est souvent bien marquée dans les coupes de la région cervicale; il est bon de remarquer qu'elle ne subsiste pas aussi longtemps que celle du territoire antérieur.

Lorsque le cordon postérieur est envahi dans presque toute son

1. Nous avons déjà vu, à propos des dégénérations secondaires par lésion transverse de la moelle, qu'il existe dans cette portion du cordon postérieur un certain nombre de fibres commissurales; ce sont probablement ces fibres qui demeurent plus ou moins longtemps indemnes dans le tabes, zone cornu-commissurale.

épaisseur par les lésions scléreuses, il n'est pas rare de voir le sillon postérieur disparaître comme si les deux moitiés de la moelle s'étaient soudées l'une à l'autre.

En général, les altérations dont je viens de vous entretenir sont à peu près identiques dans le cordon postérieur du côté droit et dans celui du côté gauche; cependant on peut observer quelquefois une *asymétrie* manifeste des zones de sclérose, et j'en mets un exemple sous vos yeux.

Au point de vue histologique les caractères des lésions des cordons postérieurs sont les suivants : Les mailles du *tissu interstitiel* sont beaucoup plus volumineuses et contiennent une plus grande quantité de noyaux qu'à l'état normal. Le nombre des *fibres ner-*

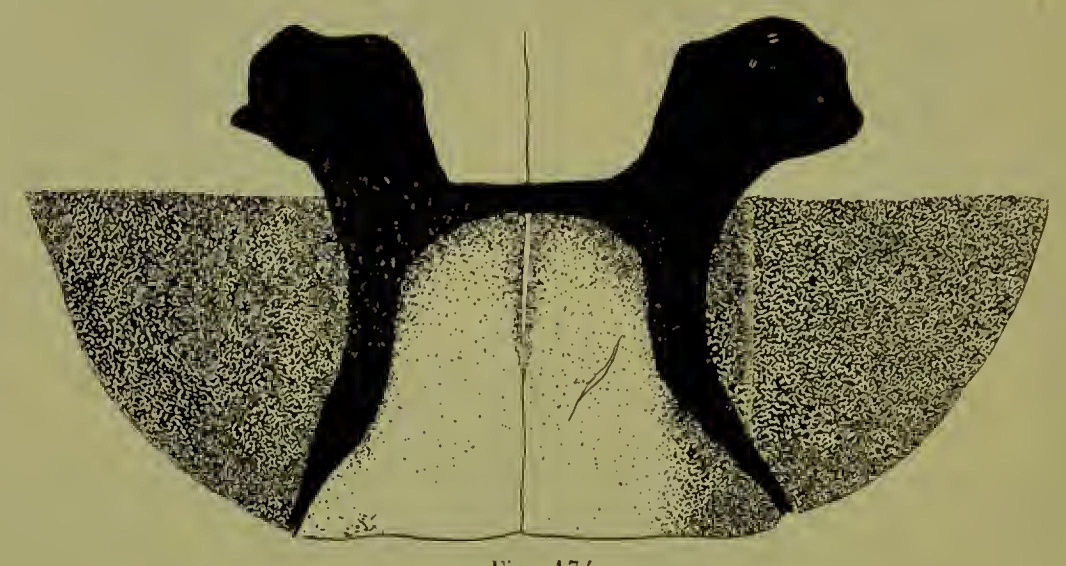


Fig. 174.

Coupe de la moelle cervicale dans un cas de tabes. — Cette figure montre qu'il peut y avoir dans certains cas un peu d'asymétrie dans les lésions des cordons postérieurs. On constate en effet du côté droit, dans l'angle formé par la jonction des bords postérieur et externe du cordon postérieur avec la corne postérieure, qu'il existe une zone de tissu sain qui ne se retrouve pas du côté gauche.

veuses circonscrites par ces mailles a considérablement diminué. et d'après mes propres impressions, il semble que cette diminution porte surtout et d'abord sur les fibres nerveuses de petit calibre qui se trouvent normalement dans les cordons postérieurs; nous avons déjà vu, d'ailleurs, que dans les cas très prononcés la disparition des fibres nerveuses du cordon postérieur pouvait être presque absolue. Il est de règle de décrire au niveau des cordons postérieurs une abondance de *corps granuleux*; j'avoue que pour ma part, bien que j'aie procédé à leur recherche avec un soin tout particulier, il ne m'a été donné que fort rarement de trouver des

corps granuleux dans les cordons postérieurs des tabétiques; en revanche j'ai constaté l'absence de ces éléments aussi bien dans des cas où la lésion était au début que dans ceux où elle était très avancée; je me trouve donc ici en divergence très nette avec la majorité des anatomo-pathologistes. — Quant aux *vaisseaux sanguins*, l'épaississement de leurs parois est très marquée dans les points où ils sont englobés au milieu des zones de sclérose, mais seulement dans ces points.

J'ai déjà eu l'occasion de vous dire quelques mots des altérations des *méninges*, et de vous parler de l'opacité de la pie-mère au niveau des cordons postérieurs. Il semble que, dans une certaine limite, le degré de ces altérations méningées soit correspondant à celui de la sclérose médullaire, mais le mécanisme de cet épaississement méningé, ou même, si l'on veut, de cette méningite chronique, nous échappe.

2) *Substance grise.* — Les altérations de la substance grise au cours du tabes ont à maintes reprises attiré l'attention des observateurs, et ont fait l'objet de quelques travaux spéciaux, notamment de la part de M. Pierret. Nos connaissances sur ce sujet laissent cependant encore beaucoup à désirer.

α. *Corne antérieure.* — J'ai déjà eu l'occasion de vous parler des lésions qui s'y peuvent rencontrer lorsque je vous ai entretenus des amyotrophies chez les tabétiques; je n'ai rien à ajouter sur ce sujet et passe aux autres parties de la substance grise.

β. *Colonnes de Clarke.* — Les altérations de ces organes, entrevues par quelques auteurs, n'ont été véritablement décrites qu'en 1885 par M. Lissauer. Voici en quoi elles consistent. — Vous avez vu, Messieurs, que dans les colonnes de Clarke on distingue d'une part les cellules ganglionnaires, d'autre part un *reticulum* de fines fibres nerveuses. Le tabes frappe uniquement le reticulum et laisse les cellules intactes, de telle sorte que celles-ci, dans les coupes colorées par l'hématoxyline de Weigert, au lieu de reposer, comme à l'état normal, sur un fond bleu, se trouvent contenues dans un disque jaunâtre qui tranche singulièrement sur le reste de la substance grise. Ce disque jaunâtre n'est autre chose que le territoire de la colonne de Clarke dont les fibres nerveuses formant reticulum ont perdu leur myéline et sont dégénérées. — M. Lissauer a fait remarquer qu'à la période de début du tabes, cette dégénération des fibres du reticulum est beaucoup plus accentuée pour le côté

interne que pour le côté externe des colonnes de Clarke; il explique cette différence d'intensité du processus en admettant que la partie

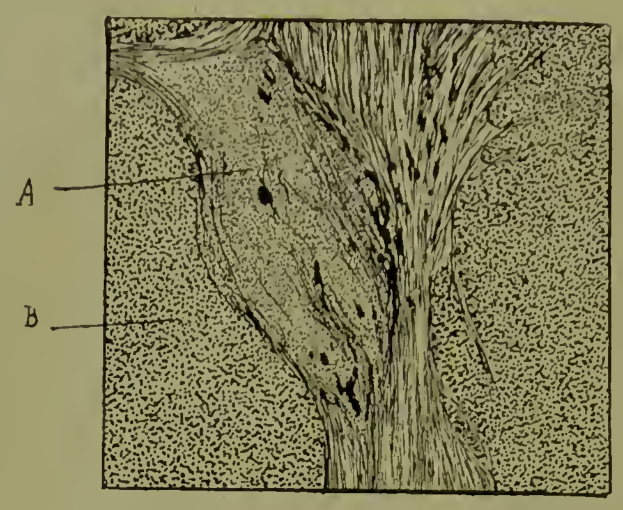


Fig. 175.

Colonne de Clarke dans une moelle saine (1/2 schématique). — A, colonne de Clarke; B, cordon postérieur. — En haut et à gauche se voit l'amorce de la commissure postérieure. A droite et en bas de la colonne de Clarke, les tractus en éventail représentent la corne postérieure. La partie pointillée qui occupe toute la hauteur de la partie droite de la figure est le cordon latéral. Les gros points noirs contenus dans la colonne de Clarke représentent les cellules ganglionnaires (elles devraient être plus abondantes); les très petits points noirs indiquent le fin reticulum nerveux qui existe normalement dans les colonnes de Clarke.

interne de ces colonnes reçoit surtout les fibres radiculaires postérieures qui proviennent des parties inférieures de la moelle (les

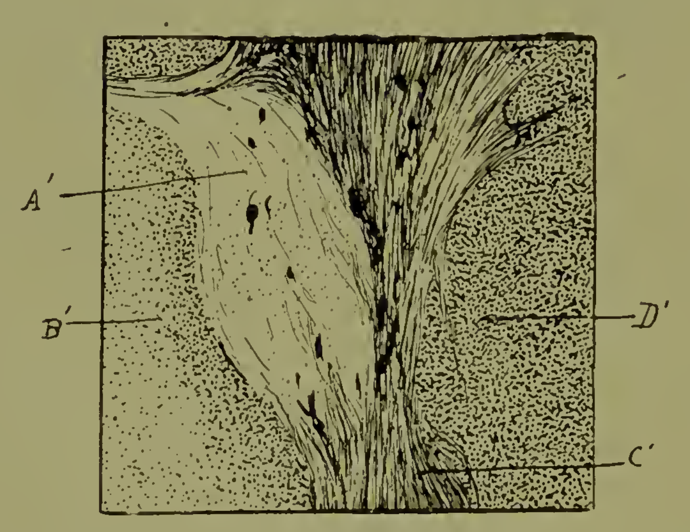


Fig. 176.

Colonne de Clarke dans la moelle d'un tabétique (1/2 schématique). — A', colonne de Clarke: B', cordon postérieur altéré (plus clair), sauf toutefois au voisinage de la corne postérieure (bande plus foncée); C', corne postérieur; D', cordon latéral. — Le nombre des cellules ganglionnaires est resté ici le même que dans la moelle normale, mais le fin reticulum nerveux a presque entièrement disparu, d'où l'aspect clair que présente ici la colonne de Clarke.

plus malades en général), tandis que la partie externe reçoit les fibres provenant d'un niveau plus élevé. — Cette conservation des

cellules de Clarke dans le tabes doit être rapprochée de l'intégrité des faisceaux cérébelleux directs dont ces cellules sont, comme vous savez, les centres trophiques. Dans les cas, très rares d'ailleurs, où ces faisceaux cérébelleux directs se montreraient atteints (Jen-



Fig. 177.

Coupe de la moelle (région dorsale inférieure) dans un cas de tabes. Le cordon postérieur est entièrement sclérosé. On remarquera l'aspect des colonnes de Clarke : elles sont tout à fait claires par suite de la disparition du reticulum nerveux qui existe dans les moelles saines; le nombre des cellules ganglionnaires n'a nullement diminué.

drássik), leur dégénération tiendrait peut-être à ce que les cellules de Clarke se seraient, par exception, trouvées altérées.

γ. *Corne Postérieure.* — On peut, *a priori*, admettre que la substance grise de la corne postérieure ne saurait, dans le tabes, être indemne de lésions plus ou moins marquées, tant sont intimes les relations qui existent entre elle et le système des cordons postérieurs. Telle est d'ailleurs l'opinion qu'ont soutenue Lockhart Clarke, M. Leyden, M. Pierret, etc..., tandis que M. Vulpian se montrait plus hésitant et même considérait ces lésions de la corne postérieure comme exceptionnelles.

Dans son travail sur l'état de la corne postérieure dans le tabes, M. Lissauer analyse d'une façon plus minutieuse qu'on ne l'avait

fait jusqu'alors les différentes lésions qui se peuvent rencontrer. — Il signale, entre autres, la disparition d'un bon nombre des fibres fines situées dans la *zone postérieure de la substance spongieuse* et celle des *fibres rayonnantes provenant du cordon postérieur*. Quant aux *cellules propres* de la corne postérieure, nous manquons à leur égard de renseignements précis.

δ. *Canal Central*. — Son état est variable, assez souvent les cellules de l'épendyme y sont en telle quantité, qu'elles l'obstruent. Dans quelques cas on a pu constater la coïncidence d'une dilatation assez considérable du canal central et de lésions étendues des cordons postérieurs. S'agissait-il là d'une altération fortuite au cours du tabes, ou d'une forme insolite de syringomyélie? — Je ne saurais vous fixer à cet égard.

Avant de terminer ce qui a trait à l'Anatomie Pathologique de la

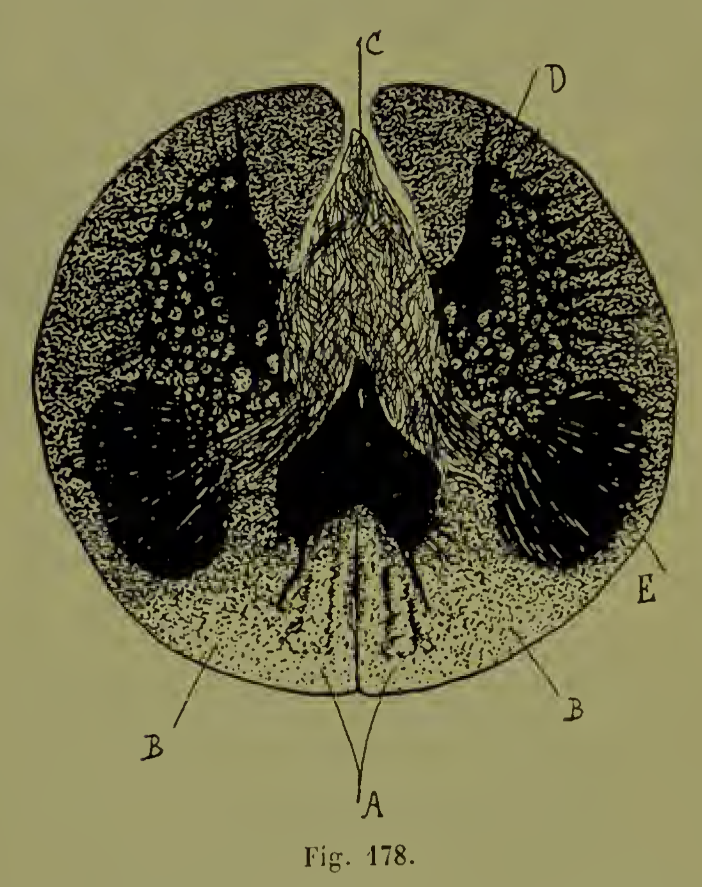


Fig. 178.

Coupe de la partie inférieure du bulbe dans un cas de tabes (les parties blanches dans le cordon postérieur indiquent les territoires sclérosés). — A, lésions au niveau du cordon de Goll; B, lésions au niveau des cordons de Burdach; C, entre-croisement des pyramides; D, vestiges de la corne antérieure; E, vestiges de la corne postérieure.

Moelle dans le tabes, je dois vous rappeler que celle-ci peut être atteinte dans toute sa longueur, depuis et y compris le *filum terminale* jusqu'au *bulbe* et plus haut encore. L'étude des lésions du

bulbe dans le tabes ne rentre pas dans le cadre de ces Leçons, et je vous ai d'ailleurs donné à cet égard les renseignements nécessaires, lorsque nous avons étudié les crises laryngées et l'hémiatrophie de la langue. Qu'il me suffise, pour terminer ce qui a plus directement trait à la pathologie médullaire, de vous rappeler que, dans les régions inférieures du bulbe, on peut très nettement suivre les altérations du faisceau de Goll jusqu'au voisinage du noyau de ce faisceau, et de même celles du faisceau de Burdach jusqu'aux approches du noyau du même nom.

B. Racines postérieures. — L'atrophie des racines postérieures dans le tabes est un fait tellement saillant, que sa constatation remonte aux premières périodes de l'étude de cette affection. M. Leyden est un des auteurs qui ont le plus insisté sur l'existence de ces lésions radiculaires, il est aussi un des rares auteurs qui aient cherché à en tenir compte pour expliquer la genèse des altérations médullaires du tabes. Les racines de la queue de cheval et celles du renflement lombaire sont particulièrement atteintes par cette atrophie; on l'observe également dans les parties supérieures de l'axe rachidien, à ce niveau ce sont les racines du renflement cervical qui sont surtout frappées.

L'examen microscopique montre que dans les racines ainsi atrophiées le nombre des fibres nerveuses a très notablement diminué; il semble que, d'autre part, le nombre des fines fibres nerveuses ait quelquefois augmenté, sans que je puisse dire s'il s'agit là d'une augmentation réelle ou purement relative.

Veuillez noter, Messieurs, que les *nerfs crâniens*, qui pour la plupart (excepté bien entendu, le nerf optique et le nerf olfactif), ne sont au sortir du bulbe que des *racines postérieures*, se comportent absolument comme les racines médullaires et présentent des altérations analogues.

C. Ganglions spinaux. — Leurs altérations ont été signalées par un certain nombre d'auteurs, mais d'une façon qui est loin d'être concordante; une description méthodique des lésions qu'ils présentent fait entièrement défaut. Quelques auteurs signalent une atrophie des cellules, d'autres la dégénération des fibres qui les traversent. Dans les pièces qu'il m'a été donné d'examiner, cette dernière lésion m'a paru de beaucoup la plus nette, et quelque soin que j'aie mis à les rechercher, je ne saurais, à mon grand regret, vous affirmer l'existence de telle ou telle altération des

cellules; cependant comme je vous le dirai bientôt, j'ai lieu de considérer une lésion de ces cellules comme très vraisemblable.

D. Nerfs périphériques. — Il n'est pas niable que les nerfs périphériques des tabétiques présentent des altérations extrêmement marquées. Quelque banale que soit la « névrite périphérique », elle se montre dans le tabes avec une fréquence et une intensité telles qu'il est bien difficile de ne pas la considérer comme faisant partie du tableau anatomo-pathologique de cette affection. C'est Westphal (1878) qui paraît avoir signalé tout d'abord, mais d'une façon très contingente, l'existence de lésions dans une branche nerveuse sensitive chez un ataxique; puis vint M. Pierret à qui on doit, sans conteste, d'avoir appelé, en connaissance de cause, l'attention des médecins sur les névrites périphériques des tabétiques (1879). — En 1883, M. Déjerine publiait de nouveaux exemples de cette altération, et s'efforçait de lui assigner un rôle prépondérant dans la production de certains symptômes du tabes. Depuis lors, MM. Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemerling, Nonne, et bien d'autres encore, ont montré quelle était la fréquence des névrites périphériques au cours du tabes. — Comme dans toutes les autres affections où on les rencontre (intoxications, diabète, tuberculose pulmonaire, cachexies diverses, etc., etc.), ces névrites sont plus marquées sur les fins rameaux nerveux que sur les gros troncs, mais il ne faudrait pas croire, Messieurs, comme on l'a dit, qu'elles siègent exclusivement sur les fibres sensitives; tous les ramuscules nerveux, quelle que soit leur qualité, peuvent présenter des altérations de ce genre.

E. Cerveau. — Je ne veux pas parler ici des lésions en foyer qui, ainsi que je vous l'ai dit à propos de l'hémiplégie des tabétiques, se montrent quelquefois dans les hémisphères ou dans la protubérance. Celles-là n'ont en réalité rien de particulier. — Les altérations du cerveau spéciales au tabes sont celles qui consistent dans une disparition plus ou moins accentuée des fibres nerveuses contenues dans les circonvolutions. Cette altération, très analogue à celle qu'a décrite M. Tuczek dans la Paralysie Générale des aliénés, a été trouvée par M. Jendrássik dans deux cas de tabes. Dans ces cas c'étaient les circonvolutions postérieures et inférieures qui étaient atteintes, tandis qu'ordinairement dans la Paralysie Générale, ce sont surtout les circonvolutions du lobe frontal. Je reviendrai d'ailleurs sur ce sujet dans la prochaine Leçon, et vous fournirai de nouveaux détails.

VINGT-NEUVIÈME LEÇON

TABES (*Suite*).

NATURE DE LA MALADIE.

Nature du tabes : Théories à cet égard. — Les véritables lésions du tabes siègent dans le *cerveau* (Jendrâssik). — Rôle du *grand sympathique*. — Importance primordiale des *lésions vasculaires*. — Rôle de la *méningite postérieure*. — *Sclérose systématique primitive des cordons postérieurs*. — Objections contre cette opinion qui est l'opinion régnante. — Les fibres du cordon postérieur, comme toutes celles des autres cordons de la moelle, ne dégénèrent que lorsque leurs cellules d'origine sont atteintes. — Étude des cellules d'origine des fibres du cordon postérieur : — cellules des *ganglions spinaux*, *cellules ganglionnaires périphériques*, arguments en faveur de l'existence de ces dernières; altérations de ces différents éléments cellulaires. — *Névrites périphériques:* — lésions des *racines postérieures* — Les lésions de la moelle au cours du tabes sont dues à la *dégénération secondaire ascendante* des fibres nerveuses provenant des racines postérieures. — Les différentes localisations que présentent, d'un sujet à l'autre, les zones scléreuses de la moelle des tabétiques s'expliquent par ce fait que, chez ces sujets, ce ne sont pas les mêmes racines postérieures qui sont atteintes, ou du moins, que celles-ci ne le sont pas au même degré chez tous les sujets et que la dégénération commence par certains groupes de leurs fibres. — D'où le bien fondé, au point de vue anatomique, des différents types cliniques : tabes inférieur tabes cervical, etc. — Explication de la symétrie qu'on trouve d'ordinaire dans les lésions médullaires du tabes. — Le *primum movens* de cette altération des cellules nerveuses qui amène les lésions du tabes serait la toxine d'origine syphilitique soupçonnée par M. Strümpell.

La Nature du tabes est certainement un des points de la Neuropathologie qui ont donné naissance aux théories les plus nombreuses et les plus contradictoires. Hélas! Messieurs, nous ne sommes pas encore sortis de la période des tâtonnements, et à mon grand regret je n'aurai guère, dans cet important chapitre de pathologie nerveuse, à vous offrir que des hypothèses.

Il est parfaitement inutile, d'ailleurs, de vous citer ici toutes ces théories; vous me permettrez de reproduire devant vous seulement celles qui semblent présenter un intérêt particulier.

Le Cerveau serait, d'après M. Jendrássik, le siège des lésions les plus importantes du tabes, et la plupart des symptômes de cette

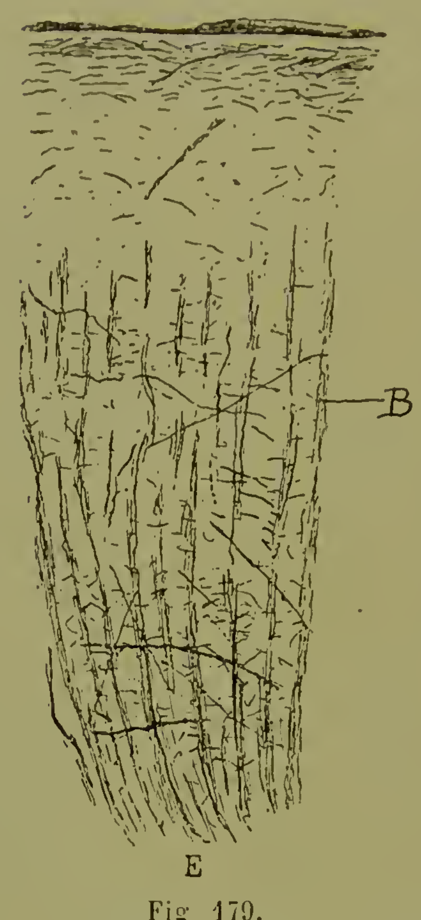


Fig 179.

Coupe de la deuxième circonvolution frontale (*normale*), perpendiculairement à la surface de cette circonvolution. (D'après M. Jendrássik.) — La surface libre de cette circonvolution se trouve en haut, la partie inférieure de la coupe E se continue avec la couronne rayonnante. Les faisceaux de lignes verticales B représentent les faisceaux de fibres qui, dans les circonvolutions saines, contribuent à former les irradiations de la couronne rayonnante.

affection seraient directement dus à ces lésions cérébrales; cet auteur a même une grande tendance à considérer les altérations de la moelle comme produites par une dégénération secondaire consécutive aux lésions cérébrales.

C'est là une opinion qui, au premier abord, vous cause, Messieurs, et non sans raison, un étonnement facile à comprendre, tant elle s'éloigne des notions courantes. Il ne faudrait cependant pas la rejeter sans examen, car alors même qu'un observateur de la valeur de M. Jendrássik se trompe, on peut être assuré qu'il y a néanmoins dans son erreur une bonne part de vérité. Comme j'ai déjà eu l'occasion de vous le dire dans la Leçon précédente, ces lésions du cerveau existent, cela est certain, dans un assez grand nombre de cas de tabes, même quand on n'a constaté aucun des

signes de la Paralysie Générale. Existent-elles dans tous les cas sans exception? je ne saurais vous le dire, mais je ne le crois pas.



Fig. 180.

Coupe de la circonvolution occipito-temporale dans un cas de tabes; cette coupe est orientée comme la précédente. (D'après M. Jendrássik.) — La ligne horizontale supérieure représente la surface de la circonvolution. — A, corps granuleux en assez grande abondance. Les faisceaux de fibres nerveuses B' sont dans cette circonvolution malade infiniment moins nombreux et plus grêles que dans la figure précédente qui représente une circonvolution normale.

Le fait en lui-même est donc exact; quant à son interprétation, je ne peux accepter celle que nous propose M. Jendrássik, car elle est basée surtout sur la Physiologie, science fragile. — Les lésions cérébrales qu'il invoque comme la cause de la sclérose médullaire sont, à mon avis, sans relation directe avec celle-ci; les circonvolutions sont atteintes pour leur compte comme l'est dans certains cas tel noyau pédonculaire, protubérantiel ou bulbaire. Les lésions cérébrales sont purement et simplement sous la dépendance de la même cause qui détermine les lésions médullaires du tabes : la Syphilis. — Ces lésions cérébrales des tabétiques sont en somme très analogues, sinon identiques, à celles de la Paralysie Générale des aliénés; comme celles-ci elles sont dues à la Syphilis exerçant directement son action nocive sur les fibres des circon-

volutions cérébrales, indépendamment des ravages qu'elle peut faire du côté des cordons postérieurs de la moelle.

Si les troubles dus à ces altérations corticales se montrent postérieurement au début du Tabes, on dit que la Paralysie Générale est survenue dans le cours du Tabes, sinon c'est l'inverse. — Nous ne savons d'ailleurs pas pourquoi, chez certains malades, la Paralysie Générale ou le Tabes, évoluent isolément ou conjointement, pourquoi c'est tantôt l'une, tantôt l'autre de ces affections qui ouvre la scène morbide; nous ignorons d'ailleurs tout autant la raison pour laquelle certains tabétiques ont de la névrite optique tandis que d'autres n'en présentent jamais.

Certaines altérations du Grand Sympathique ont été également incriminées par quelques auteurs; Duchenne de Boulogne pensait qu'il s'agissait surtout de troubles dynamiques. MM. Raymond et Arthaud auraient cependant pu constater dans cet organe des lésions organiques manifestes.

Pour Ordoñez, pour M. Adamkiewicz[1], pour M. Buzzard, etc..., la sclérose que l'on constate dans les cordons postérieurs de la moelle serait de *nature vasculaire*; les vaisseaux qui se rendent aux cordons postérieurs et les irriguent deviendraient le siège d'altérations plus ou moins marquées, et consécutivement se produirait une sclérose de cette région. Cette théorie a pendant un certain temps joui d'une vogue véritable : elle est en effet assez séduisante, et j'aurai l'occasion de vous montrer qu'elle peut servir avantageusement à expliquer les lésions dans les cas de scléroses combinées diffuses. Mais quand il s'agit d'une affection aussi nettement « systématique » que le tabes, il me semble impossible de l'appliquer. Comment admettre, en effet, que des localisations aussi fines et aussi constantes que celles qui s'observent en pareil cas, dépendent d'un processus grossier, je dirais presque aveugle, comme celui de l'inflammation périvasculaire.

Les mêmes arguments peuvent être invoqués contre les auteurs qui, partant de ce fait que certains cas de tabes présentent un épaississement de la pie-mère, ont voulu rendre la *Méningite postérieure* responsable de la production des lésions tabétiques.

Nous arrivons maintenant aux théories d'après lesquelles le tabes serait une *sclérose systématique primitive des cordons postérieurs;* on peut dire que c'est là l'opinion qu'ont professée la plupart des

1. Cet auteur admet d'ailleurs que le tabes peut être produit par d'autres processus

Neuropathologistes dans le cours des trente dernières années. Tout récemment encore M. Flechsig revenait sur ce sujet et, à l'aide des données fournies par l'étude du développement, s'efforçait de montrer que les points dans lesquels débute le tabes correspondent à des faisceaux parfaitement déterminés au point de vue de l'évolution.

D'après lui, en effet, le début des lésions se ferait dans les parties des cordons postérieurs que vous avez appris à connaître sous le nom de *zone radiculaire moyenne* et de *zone médiane*, ces deux zones étant d'ailleurs synchrones au point de vue du dévelop-

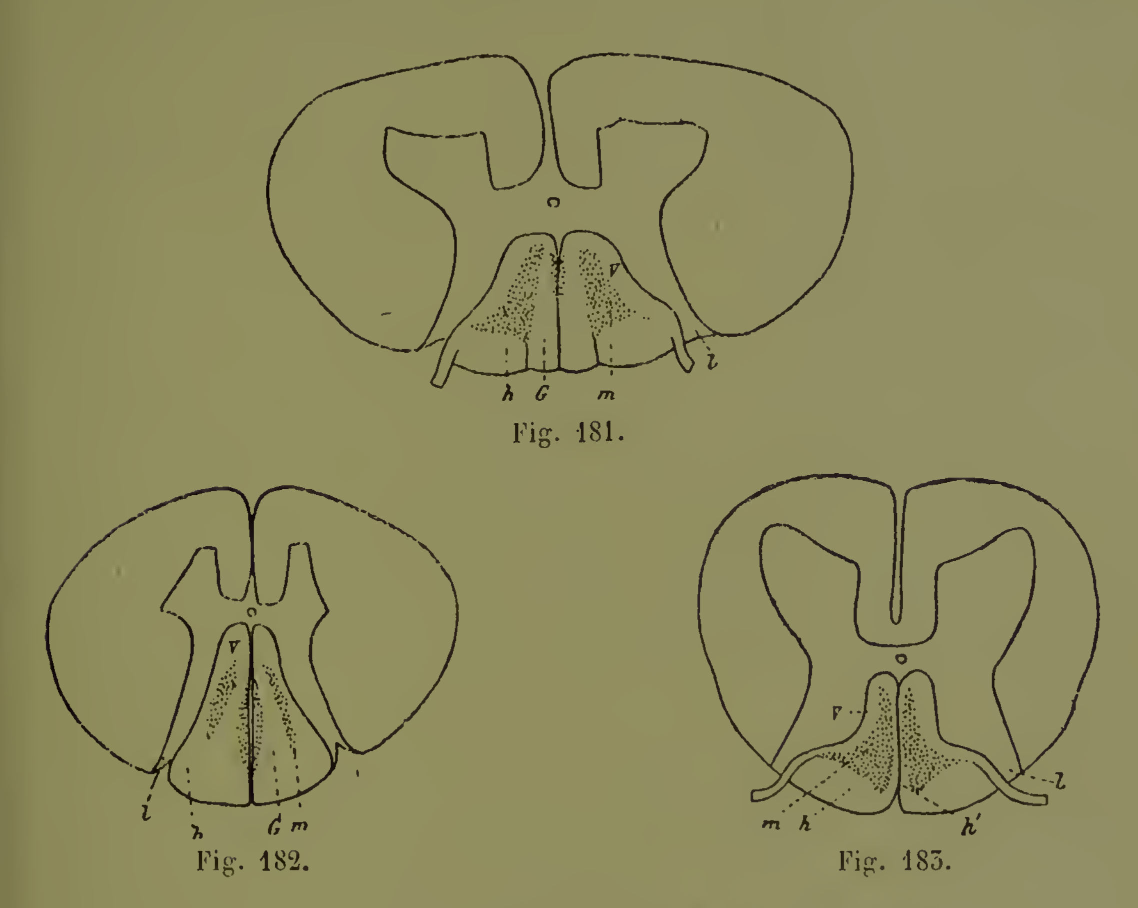


Fig. 181.

Fig. 182.

Fig. 183.

Schémas de la moelle montrant les lésions du tabes au début. Les parties ponctuées indiquent les lésions; celles de la zone de Lissauer n'ont pas été indiquées. (D'après M. Flechsig.) — Fig. 181 : milieu du renflement cervical; les lésions siégeraient dans la zone *m* (zone radiculaire moyenne) et dans la zone médiane. — Fig. 182 : moitié supérieure de la moelle dorsale on trouve les lésions à la fois dans la zone radiculaire moyenne et dans la zone médiane. — Fig. 183 : renflement lombaire; les lésions siègent dans la zone radiculaire moyenne. — La signification des lettres est la suivante : V, zone radiculaire antérieure; *m*, zone radiculaire moyenne; G, cordon de Goll; *h*, zone radiculaire postérieure partie externe, *h'*, partie interne; *l*, zone de Lissauer. — Ces schémas sont reproduits ici à l'état de documents, ils correspondent aux lésions que l'on trouve le plus souvent; mais on ne doit pas les appliquer à tous les cas de tabes au début.

pement embryonnaire: puis les lésions tabétiques se montreraient dans la *zone de Lissauer* et dans les *faisceaux de Goll*, ensuite

dans la *zone radiculaire postérieure et interne*, et seulement en dernier lieu dans la *zone radiculaire antérieure*.

Je crois, Messieurs, que dans l'état actuel de la science, *il n'est plus possible d'admettre qu'il existe des scléroses primitives de tel ou tel cordon de la moelle*. Pour qu'une fibre nerveuse dégénère, il est de toute nécessité ou bien qu'elle soit séparée de sa cellule d'origine qui est son centre trophique, ou bien que cette cellule d'origine vienne elle-même à disparaître. — C'est faire à de simples conducteurs (nerfs ou cordons médullaires) beaucoup trop d'honneur que de leur attribuer une existence assez indépendante pour être atteints de lésions primitives. Non, Messieurs, toutes les altérations systématiques des faisceaux de la moelle ne sont que des altérations secondaires; dans toutes les dégénérations d'un cordon nerveux, soit intra-médullaire, soit périphérique, ce qu'il faut chercher avant tout, c'est la *cellule* malade.

Essayons d'appliquer au tabes cette règle de conduite. — Quel est, dans cette affection, le système de fibres médullaires sur lequel portent les altérations? — C'est le *cordon postérieur*. — Voyons donc quelles sont les cellules d'origine des fibres du cordon postérieur, et examinons les raisons qui peuvent nous permettre de dire si ces cellules d'origine sont malades ou non.

J'ai déjà eu, Messieurs, l'occasion de vous exposer en détail, à propos des dégénérations secondaires ascendantes, cette question des origines des fibres qui constituent le cordon postérieur. — Permettez-moi de vous en rappeler en quelques mots les principaux traits.

Le Système du Cordon Postérieur, avons-nous dit, ne fait tout d'abord pas partie intégrante de la moelle, du moins chez les plus jeunes embryons. Il prend naissance dans les Plaques Neurales latérales et ne pénètre que secondairement dans la moelle par l'intermédiaire des Racines Postérieures qui, bourgeonnant de dehors en dedans, s'introduisent dans l'épaisseur de l'axe médullaire; leurs fibres, dans leur trajet ascendant, se disposent alors parallèlement les unes aux autres, et le cordon postérieur se trouve constitué. — Voilà, Messieurs, un fait d'importance majeure, ne le perdons jamais de vue; *les fibres du cordon postérieur n'appartiennent à la moelle que par accession*.

Ces fibres des racines postérieures, dans quelles cellules d'origine prennent-elles donc naissance? — L'opinion admise d'une

façon générale est que toutes ces fibres proviennent des cellules nerveuses dont se composent les *ganglions spinaux*. — Le fait est avéré, Messieurs, pour un grand nombre, pour le plus grand nombre des fibres radiculaires postérieures; mais l'est-il pour toutes sans exception? — J'aurais une très grande tendance à penser que certaines des fibres radiculaires postérieures ont une origine différente et qu'elles proviennent de cellules nerveuses qui, pendant la période embryonnaire, se sont séparées des groupes cellulaires formant les Plaques Neurales, et ont émigré alors dans la profondeur et à la périphérie des différentes régions du corps, entraînées par le développement centrifuge des divers organes dans lesquels elles se sont fixées (peau, muscles, tendons, aponévroses, etc.). Pour cette raison, j'appellerai si vous le voulez bien ces éléments : *cellules ganglionnaires périphériques*. — Il est très vraisemblable que sinon tous, du moins une partie des corpuscules nerveux dits terminaux qu'on rencontre dans ces différents organes (peau, aponévroses, tendons) ne sont autre chose que les cellules ganglionnaires périphériques dont il vient d'être question. La seule différence, mais elle est capitale, entre ma façon de voir à l'égard de certains de ces corpuscules et celle des auteurs, consisterait donc en ce que pour moi, ceux-ci, loin d'être des *organes terminaux*, seraient au contraire des *cellules d'origine*, c'est-à-dire donneraient naissance à une fibre nerveuse cheminant dans les troncs nerveux, et pénétrant dans la moelle par les racines postérieures, pour contribuer à la formation du cordon postérieur.

Vous me demanderez, Messieurs, sur quoi je me fonde pour admettre l'existence de ces fibres à origine périphérique. Hélas! les arguments que j'ai à faire valoir devant vous ne sont guère, je le crains, de nature à entraîner du premier coup votre conviction.

Tout d'abord, je dois vous avouer que de l'avis des anatomistes qui connaissent le mieux ces questions, jamais on n'a, chez l'homme, pu constater d'une façon directe l'existence d'une fibre de ce genre. — Cependant nous connaissons dans certains organes des sens (muqueuse olfactive, papilles gustatives, etc.), des cellules qui semblent bien être non pas des organes de terminaison, mais des cellules d'origine. — De plus, chez les animaux, l'existence de ces cellules ganglionnaires périphériques devient infini-

ment plus nette; mais combien ces animaux sont loin de nous : l'amphioxus, le lombric [1], etc.! Pour être juste, Messieurs, il faut ajouter que si l'on ne connaît pas ces éléments anatomiques chez l'homme, on ne les y a guère cherchés jusqu'ici, et d'ailleurs cette recherche semble entourée de difficultés considérables.

D'autre part l'expérimentation a montré à M. Joseph que, si l'on sectionne un nerf au-dessous de son ganglion spinal, il se produit une dégénération d'un certain nombre de fibres dans ce ganglion et dans la racine postérieure qui en provient. — Si les résultats de cette expérience étaient admis par tous les anatomo-pathologistes, ma démonstration serait faite d'ores et déjà ; mais je ne dois pas vous laisser ignorer, Messieurs, qu'ils sont fort controversés.

En troisième lieu, et ici je me sens sur un terrain plus solide, car c'est de pathologie humaine qu'il s'agit, les documents fournis par les amputations de la cuisse montrent, ainsi que je vous l'ai exposé en détail, qu'après la section d'un nerf mixte, tel que le sciatique, il se fait une *dégénération ascendante* de ce nerf; à la suite de celle-ci survient une atrophie manifeste du cordon postérieur correspondant. Il faut donc, de toute nécessité, et je vous ai à cette occasion rappelé le rôle initiateur de MM. Friedländer et Krause, il faut, dis-je, que dans ce nerf il existe des fibres dont le centre trophique siège dans la portion du membre amputée, et dont par conséquent la dégénération est ascendante. Je vous ferai d'ailleurs remarquer, Messieurs, que, dans le cas d'amputation de la cuisse que j'ai pris comme base de ma description, les lésions dégénératives du nerf se prolongeaient jusque dans la moelle, et qu'elles se localisaient dans celle-ci sur les points même où siègent les lésions du tabes (bandelettes externes, cordon de Burdach, cordon de Goll).

Mais je me suis laissé entraîner un peu loin par cette digression, rien n'est compliqué comme d'exposer une hypothèse !

Nous disions donc, Messieurs, que les fibres nerveuses contenues dans les racines postérieures émanent de deux centres trophiques distincts : l'un constitué par les *cellules du ganglion spinal correspondant*, l'autre par les *cellules ganglionnaires périphériques*.

Je viens de vous indiquer les arguments que j'avais à faire valoir en faveur d'une altération des cellules ganglionnaires périphériques

1. M. von Lenhossek. — Ursprung. Verlauf und Endigung der sensibeln Nervenfasern bei Lumbricus. — Archiv. für Mikroskopische Anatomie, t. XXXIX. 1892.

dans le tabes; il nous faut parler maintenant de l'*état des ganglions spinaux* dans cette maladie.

Ainsi que je vous l'ai déjà dit, Messieurs, la constatation des

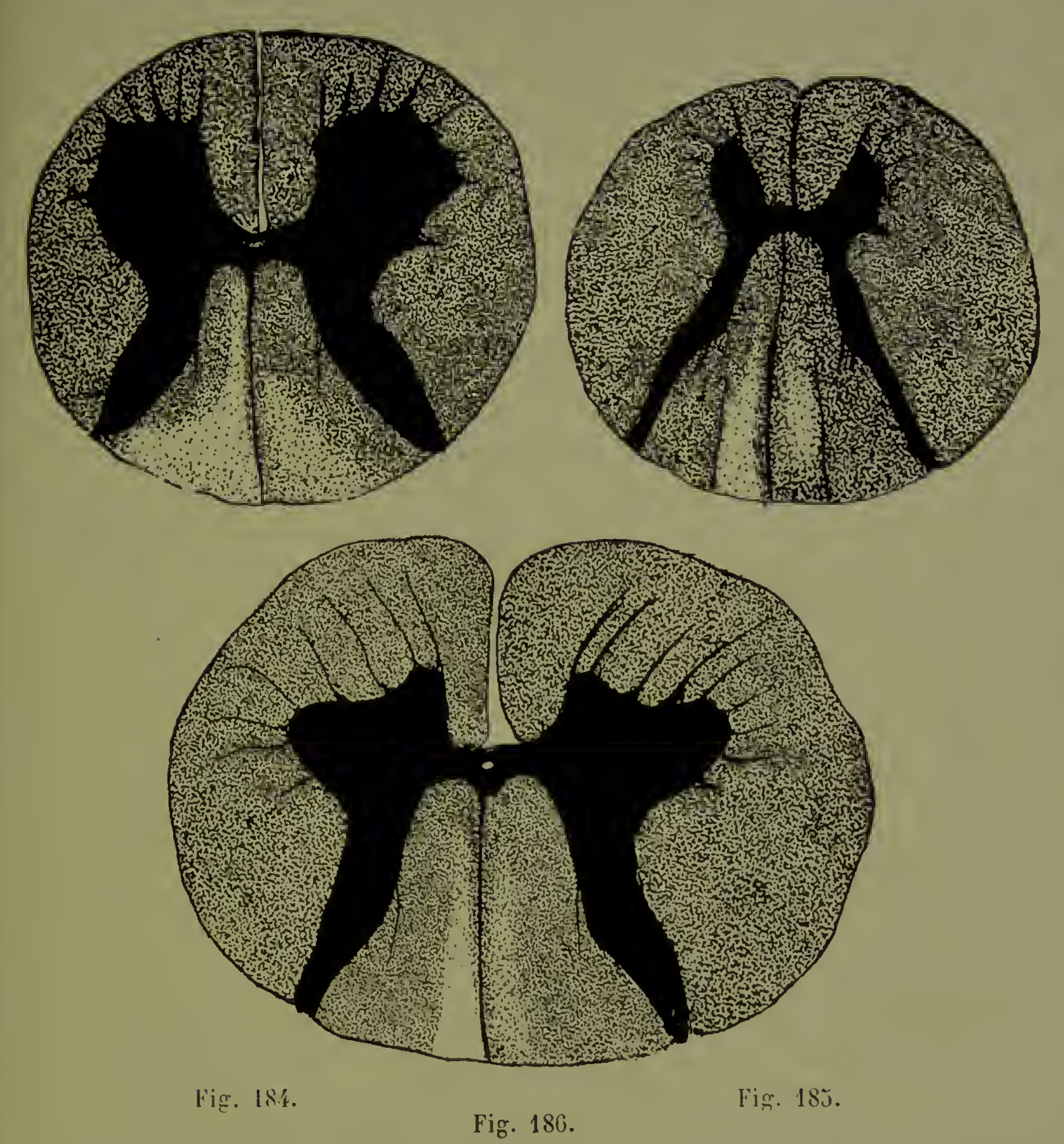


Fig. 184. Fig. 185.
Fig. 186.

Fig. 184 : coupe de la moelle lombaire. — Fig. 185 : coupe de la moelle dorsale. — Fig. 186 coupe de la moelle cervicale. — Dans un cas d'amputation de la cuisse gauche. — On remarquera : 1° que dans la moelle lombaire dans laquelle se jettent les fibres nerveuses provenant des nerfs amputés, la dégénération atteint la bandelette externe, le faisceau de Goll et celui de Burdach; au contraire dans les régions dorsale et cervicale, qui ne reçoivent plus de fibres altérées, les cordons de Goll seuls présentent des traces de dégénération ; — 2° la dégénération des fibres nerveuses du côté gauche produit des altérations non seulement dans le cordon postérieur du côté gauche mais encore dans celui du côté droit; ce fait peut être invoqué pour expliquer la symétrie des lésions du tabes malgré le nombre et l'indépendance des centres d'où part la dégénération (ganglions spinaux et racines postérieures).

lésions de ces organes est entourée de quelques difficultés : de plus, comme on n'a guère l'habitude, dans les autopsies, de conserver ceux-ci pour en faire un examen ultérieur, il s'ensuit que les ren-

seignements à leur égard sont très peu nombreux. Cependant MM. Oppenheim et Siemerling, pour ne parler que de travaux récents (les examens de ce genre publiés avant les quinze dernières années ont, par suite des progrès techniques réalisés depuis, beaucoup moins de valeur), décrivent et figurent des lésions considérables dans les cellules et les fibres des ganglions spinaux chez les tabétiques. — Pour ma part, je ne saurais être aussi affirmatif et dire que dans un cas où je les ai spécialement cherchées, il existât des lésions aussi nettes des cellules nerveuses. Cependant j'ai tout lieu de croire que dans ce cas ces cellules étaient moins abondantes que normalement, et certaines d'entre elles semblaient présenter des signes d'atrophie dégénérative. Dans ce même cas on constatait très nettement l'atrophie d'un assez grand nombre des fibres nerveuses contenues dans les faisceaux qui courent à l'intérieur des ganglions spinaux. — J'ai donc la conviction que dans tous les cas de tabes il existe des altérations des ganglions spinaux et que ces altérations[1] sont d'une importance majeure dans la genèse du processus de dégénération tabétique.

Il y a quelque probabilité, Messieurs, pour que ces lésions des cellules des ganglions spinaux jouent également un rôle dans la genèse des manifestations connues sous le nom de *névrites périphériques*. Vous savez en effet que ces cellules ont une action trophique aussi bien sur les fibres des racines postérieures que sur celles des troncs nerveux périphériques. Les lésions des cellules des ganglions s'accompagneront donc d'une dégénération dans les troncs nerveux périphériques. Il semble que dans le tabes il en doive être ainsi, et telle est, je pense, pour une certaine part, la raison d'être de quelques-unes des altérations des nerfs périphériques. Mais ce processus ne saurait expliquer toutes ces altérations ni surtout le fait que ces altérations sont plus abondantes dans les fins ramuscules périphériques que dans les troncs eux-mêmes.

Pour moi, j'ai la conviction que dans la genèse des soi-disant névrites périphériques du tabes, il faut faire jouer un grand rôle à la dégénération de ces *cellules ganglionnaires périphériques* dont je

1. Pendant la publication de ces leçons, j'apprends par un article de M. Darier (*Gaz. hebdom. de Méd.*, 30 janvier 1892) que M. Babinski aurait également, dans le courant de 1891, exprimé l'opinion que l'origine des lésions tabétiques doit être attribuée aux ganglions spinaux. M. Babinski admettrait qu'un *trouble dynamique* dans les fonctions des cellules de ces ganglions serait suffisant pour déterminer le processus tabétique.

vous ai entretenus à plusieurs reprises. — Quant à admettre que de simples organes de transmission, tels que des nerfs, puissent être primitivement et spontanément le siège d'une lésion aussi prononcée que l'est celle que l'on désigne du nom de « névrite périphérique », cela, Messieurs, je ne saurais le faire, et je tiens à protester contre une semblable manière de voir, de même que j'ai protesté contre l'opinion qui veut qu'il existe des affections primitives des cordons de la moelle.

Maintenant que vous savez, Messieurs, comment et pourquoi les *fibres des racines postérieures* sont altérées, il me reste à vous

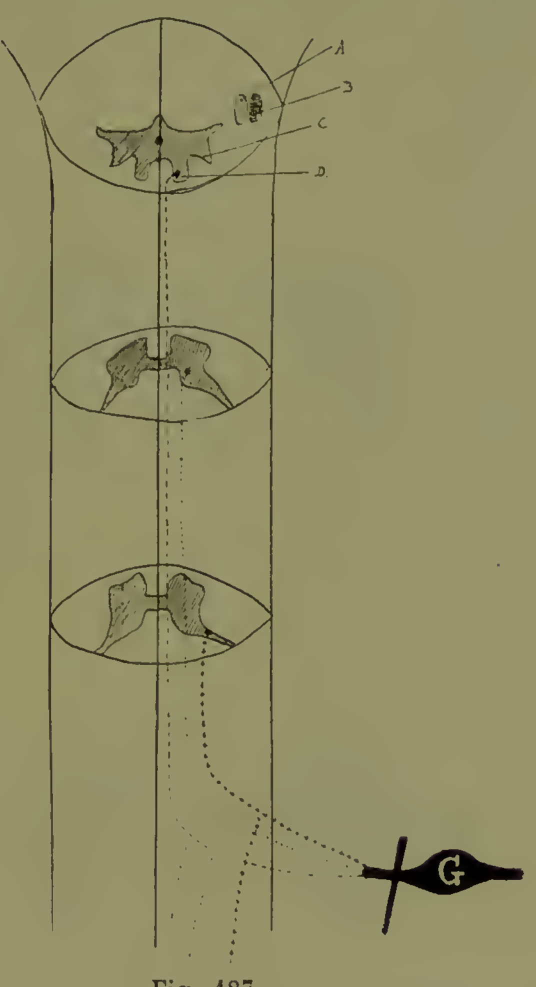


Fig. 187.

Schéma du trajet et de la terminaison des fibres radiculaires postérieures. — La plaque noire fusiforme située en bas et à droite représente un ganglion spinal, la ligne qui le traverse marque le point de section de la racine postérieure qui en émane. Cette racine postérieure se divise en trois branches, chacune de celles-ci donne des branches secondaires descendantes. — ++++ fibres courtes se rendant dans la pointe de la corne postérieure; .... fibres moyennes se jetant dans la base de la corne postérieure après avoir remonté dans l'intérieur du cordon de Burdach; ---- fibres longues se jetant dans le noyau du cordon de Goll D après avoir remonté dans l'intérieur du cordon de Goll. — Le noyau de Burdach se trouve en C.

montrer que ce sont elles qui, pénétrant dans la moelle pour former le cordon postérieur, déterminent par leur dégénération la sclérose

de celui-ci. — Mais pour que vous puissiez saisir aisément cette

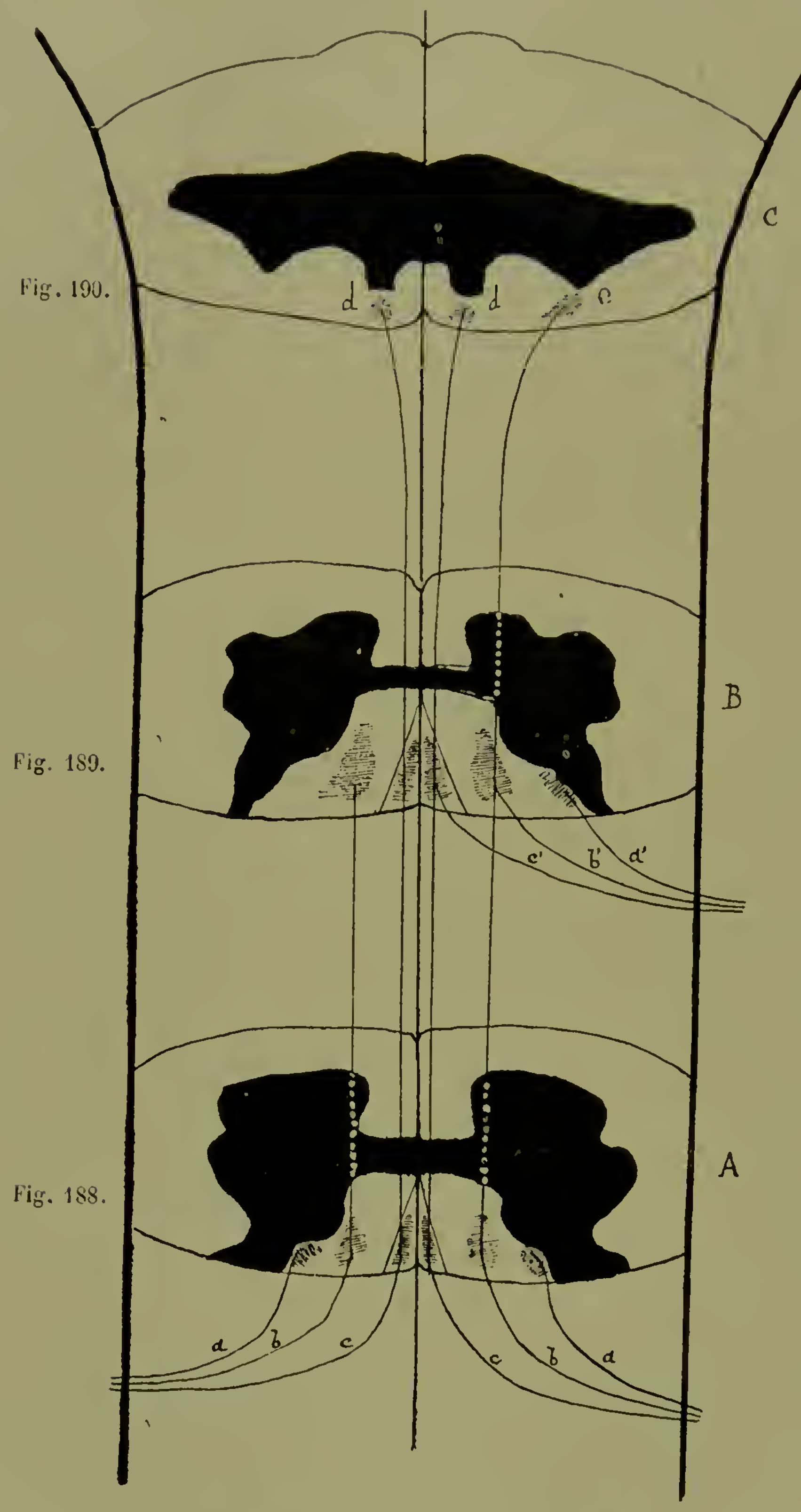


Fig. 188-190. (Voir la légende ci-après.)

démonstration, il faut tout d'abord que je vous rappelle quel est dans la moelle le trajet de ces fibres radiculaires postérieures?

(Voir fig. 187). Nous les avons avec MM. Singer et Münzer partagées en trois groupes :

1° Le groupe des *fibres courtes* qui se jettent dans la corne postérieure presque aussitôt après leur entrée dans la moelle.

2° Le groupe des *fibres moyennes* qui parcourent une hauteur plus ou moins grande dans la moelle en obliquant vers le sillon postérieur jusqu'à ce qu'elles se recourbent en dehors, et se portent

Légende des fig. 188-190.

Schéma destiné à montrer que dans le tabes la localisation des lésions médullaires varie suivant qu'il existe une altération des racines postérieures de telle ou telle paire rachidienne, ou que tel ou tel groupe de fibres est particulièrement atteint dans chaque racine. — A, coupe de la moelle lombaire ; B, coupe de la moelle cervicale ; C, coupe de la partie inférieure du bulbe. — La moitié gauche de la figure représente une moelle dont les racines postérieures ne sont lésées que dans la région lombaire (*a*, *b*, *c*). La moitié droite représente une moelle dont les racines postérieures sont lésées non seulement dans la région lombaire *a*, *b*, *c*, mais aussi dans la région cervicale *a'*, *b'*, *c'*. — Du côté gauche l'altération des *fibres courtes a* des racines postérieures détermine pour la *moelle lombaire* une zone de dégénération dans la *bandelette externe;* l'altération des *fibres moyennes b* détermine une dégénération dans le *cordon de Burdach;* l'altération des fibres longues *c* détermine une dégénération dans le *cordon de Goll.* Mais pour la région *dorsale* et surtout pour la région *cervicale* B, il n'en est plus de même, les racines qui entrent à ce niveau étant saines, la *bandelette externe* est complètement libre de toute dégénération ; seules les fibres *moyennes* et les fibres *longues* altérées de la région lombaire parvenant jusqu'à cette hauteur donnent lieu à une zone de dégénération dans les *cordons de Burdach* et dans les *cordons de Goll.* Les fibres altérées d'origine lombaire s'épuisent d'ailleurs dans la région cervicale, seules les fibres longues vont jusqu'au bulbe et déterminent une zone de sclérose au niveau du *cordon de Goll.* — Du côté droit du schéma les zones de dégénération déterminées par l'altération des racines postérieures lombaires *a*, *b*, *c* sont les mêmes que du côté gauche ; *bandelette externe*, *cordon de Burdach*, *cordon de Goll*, pour la coupe de la moelle lombaire A ; *cordon de Burdach*, *cordon de Goll*, pour la coupe de la moelle cervicale B ; *cordon de Goll* pour la coupe du bulbe C. Mais en outre les racines postérieures cervicales *a'*, *b'*, *c'* étant altérées du côté droit contrairement à ce qui avait lieu du côté gauche, il existe une zone de dégénération dans la *bandelette externe* droite ; de plus (ce qui n'est pas marqué dans le schéma), la zone de dégénération du *cordon de Burdach* est beaucoup plus étendue que celle du côté gauche, puisque du côté droit elle reçoit l'appoint des fibres *moyennes* et *longues* altérées. Enfin dans le *bulbe*, du côté droit, ces fibres *moyennes* et *longues* provenant des racines postérieures altérées de la région cervicale, en se rendant au *noyau de Burdach*, déterminent dans le *cordon de Burdach* une zone de dégénération qui n'existe pas du côté gauche. Il est également très vraisemblable que dans chaque paire rachidienne un groupe de fibres seulement peut être atteint tout d'abord, et que ce groupe est surtout celui des fibres moyennes ou celui des fibres longues. Cela explique la fréquente prédominance des lésions dans le cordon de Burdach et dans le cordon de Goll.

ensuite dans la corne postérieure vers la partie moyenne de celle-ci ; un certain nombre de ces fibres se rendent dans les colonnes de Clarke. Ce groupe de fibres est contenu dans le cordon de Burdach.

3° Le groupe des *fibres longues ;* ces fibres sont surtout fournies par les racines de la queue de cheval et parcourent toute la hauteur de la moelle pour aller se jeter dans certains noyaux du bulbe ; elles constituent les faisceaux de Goll.

Voyons maintenant comment toutes ces données anatomiques s'accordent avec les résultats fournis par l'autopsie des tabétiques.

Dans la MOELLE on trouve, avons-nous dit, une localisation initiale des lésions dans les *bandelettes externes* et dans la *zone de Lissauer*; cela se conçoit d'autant mieux que ce sont là les points d'entrée des racines postérieures (fibres courtes et fibres moyennes) dans la substance grise des cornes postérieures. Quant à la *sclérose dans les cordons de Burdach*, elle est due surtout à la dégénération des fibres moyennes, ainsi que d'ailleurs la disparition du *reticulum nerveux des colonnes de Clarke*. — Enfin la sclérose des *cordons de Goll* dépend directement de la dégénération des fibres radiculaires longues.

Vous pouvez de la sorte, Messieurs, vous rendre un compte exact de la manière dont se forment, dans le tabes, ces fameuses zones de sclérose des cordons postérieurs. Veuillez d'ailleurs ne pas perdre de vue qu'il s'agit là de la dégénération des fibres provenant non pas d'un ou de deux, mais bien d'un grand nombre de ganglions spinaux, parfois de tous. Vous comprendrez ainsi que dans certains cas les bandelettes externes présentent des lésions sur presque toute la hauteur de la moelle lorsque toutes les fibres des racines des régions supérieures, y compris leurs fibres courtes, se trouvent altérées au même titre que celles des régions inférieures.

Dans d'autres cas, au contraire, la zone des bandelettes externes n'est plus altérée au niveau de la région cervicale ou même de la partie supérieure de la région dorsale. Dans ces cas les lésions sont uniquement localisées au faisceau de Goll et à la partie moyenne du faisceau de Burdach (voir fig. 191). On peut supposer alors, Messieurs, que les lésions des fibres radiculaires postérieures, et par conséquent des ganglions spinaux correspondants, sont restées confinées dans les régions inférieures de la moelle (queue de cheval, moelle lombaire, moelle dorsale inférieure); la dégénération n'a donc intéressé, dans les régions supérieures de la moelle, que les fibres moyennes et les fibres longues provenant des racines inférieures, c'est-à-dire des fibres siégeant uniquement dans le cordon de Goll et dans le cordon de Burdach.

Ou bien, si on admet que dans chaque racine postérieure les différents groupes de fibres ne sont pas pris simultanément, mais que les lésions commencent par le groupe des fibres longues et par celui des fibres moyennes, on comprendra que dans les coupes de moelle faites aux niveaux où les lésions sont encore peu avancées (région dorsale, région cervicale), les altérations siègent à peu près

exclusivement dans le cordon de Burdach et un peu aussi dans le cordon de Goll; les bandelettes externes proprement dites se trouvant à peu près exclusivement indemnes. — Il est probable qu'il en est ainsi également dans les cas de tabes compliquant la paralysie générale des aliénés, car dans les schémas provenant de cas de ce genre et fournis par M. Westphal et par M. Flechsig (fig. 181, 182, 185) vous voyez, Messieurs, sur les coupes de moelle situées



Fig. 191.

Moelle cervicale dans un cas de tabes (les parties sont d'autant plus claires qu'elles sont plus sclérosées). Si on retourne cette figure de façon à ce que les cornes postérieures regardent en haut, on voit que le principal territoire de sclérose présente très nettement la forme d'un M. La bande de tissu sain qui sépare le jambage externe du jambage interne semble occuper exactement le territoire au niveau duquel dans certains cas de dégénération descendante on trouve la dégénération en virgule de Schultze. Les lésions portent ici sur la partie postérieure du cordon de Goll et sur la partie moyenne du cordon de Burdach; la bandelette externe proprement dite n'est pas atteinte.

au-dessus de la région lombaire les lésions siéger non pas dans les bandelettes externes, mais dans le cordon de Burdach et dans le cordon de Goll.

Il est donc, à mon avis, une notion sans laquelle on ne peut expliquer le processus anatomo-pathologique du tabes; cette notion capitale consiste en ce que *les lésions médullaires du tabes se font par segments*, l'entrée de chaque racine postérieure apportant au cordon postérieur un nouveau contingent de fibres dégéné-

rées[1]. — Vous pouvez ainsi, Messieurs, vous expliquer aisément la raison des différences cliniques et anatomo-pathologiques parfois si considérables que présentent entre eux deux tabétiques pris au hasard ; chez l'un et chez l'autre ce ne sont pas les mêmes paires nerveuses qui ont été frappées par la lésion primitive. L'un fera un *tabes des membres inférieurs* et des viscères abdominaux ; l'autre un *tabes cervical;* un troisième présentera surtout les



Fig. 192.

Coupe de moelle (région cervicale supérieure) dans le tabes. — Seule dans ce cas la moitié antérieure du cordon de Goll est atteinte par la sclérose; la forme générale du territoire occupé est celle d'un Y renversé.

signes d'un *tabes céphalique* suivant que les racines de la queue de cheval chez le premier, celles du renflement cervical chez le second, ou les racines des nerfs crâniens chez le troisième auront été particulièrement et primitivement atteintes.

Souvent ces trois segments principaux sont altérés d'une façon à peu près parallèle ; mais il faut bien savoir qu'ils peuvent être pris les uns ou les autres, sinon d'une manière absolument isolée, du moins avec une prédominance telle que, au point de vue clinique

1. Parmi les différents segments de la moelle c'est dans ceux constitués par le renflement lombaire et par le renflement cervical que les lésions tabétiques se montrent de préférence.

et anatomique, la constitution des trois formes dont il vient d'être question : lombaire, cervicale, céphalique, est parfaitement légitime.

En présence de cette extrême dissociation des points de départ du processus morbide, vous vous étonnerez peut-être, Messieurs, que les lésions du tabes soient en général symétriques d'un côté de la moelle à l'autre. On pourrait sans doute expliquer dans une certaine mesure cette symétrie en admettant, comme j'ai déjà eu l'occasion de vous le montrer pour la moelle de mes amputés, qu'une partie des fibres radiculaires d'un côté se porte dans le cordon postérieur de l'autre côté. — D'ailleurs cette symétrie n'est pas pour nous surprendre, car nous sommes habitués à la rencontrer dans des affections qui passent pour avoir un substratum anatomique éminemment dissocié et périphérique, je veux parler des paralysies toxiques (plomb, alcool, arsenic, etc...).

J'en ai fini, Messieurs, avec l'exposé de tous ces faits, et il faut bien ajouter aussi, de toutes ces hypothèses.

Permettez-moi de résumer rapidement, à la fin de cette Leçon, l'idée que pour ma part je me fais de la *nature du tabes*. Au point de vue anatomique :

Les lésions médullaires du tabes ne sont nullement le résultat d'une myélopathie primitive systématisée dans le cordon postérieur. Elles ne sont que l'aboutissant de la dégénération subie par les fibres radiculaires postérieures.

Cette dégénération des fibres radiculaires postérieures est due à l'altération des cellules des ganglions spinaux et à celle des cellules ganglionnaires périphériques.

Mais ces altérations cellulaires qui sont le *primum movens* des lésions du tabes, comment et pourquoi se produisent-elles ? — Veuillez vous rappeler, Messieurs, ce que je vous disais, à propos de l'étiologie du tabes, sur le rôle de la *syphilis*. C'est à l'infection syphilitique qu'il faut attribuer ces altérations cellulaires. Mais par quel mécanisme? — Ici il n'est plus question de néoplasies syphilitiques prenant ou non l'aspect de gommes circonscrites ou diffuses; ce n'est plus le tissu interstitiel de l'appareil nerveux qui est frappé, mais bien l'organe nerveux lui-même, la cellule[1]. —

1. On remarquera que, bien que les cellules nerveuses de l'appareil *sensitif* (peau, tendons, etc.) et de l'appareil *sensoriel* (œil, oreille, etc.) soient plus particulièrement atteintes par le processus toxo-syphilitique qui détermine le tabes, les cellules nerveuses de l'appareil *moteur* semblent, dans quelques cas, n'être pas à l'abri d'altérations analogues (certaines amyotrophies, hémiatrophie de la langue, etc.). Les cellules

Sans doute cette manière de procéder diffère notablement de celle que vous avez coutume de constater dans le mode d'action de la syphilis. Les progrès réalisés récemment dans la connaissance des maladies infectieuses nous permettent cependant, sinon de résoudre l'énigme, du moins de proposer une solution rationnelle de celle-ci. Cette solution, c'est à M. Strümpell que je l'emprunterai. Je crois en effet que l'on ne peut se dispenser d'admettre, avec ce médecin distingué, que dans le tabes la syphilis agit comme un véritable poison organique, comme une *toxine*. C'est ainsi seulement que nous pourrons nous expliquer que des cellules, distantes les unes des autres comme le sont celles des différents ganglions spinaux et les cellules ganglionnaires périphériques, soient atteintes simultanément par un même processus et atteintes d'une façon spéciale, élective.

Encore une hypothèse! Messieurs. — Mais comme je vous l'ai dit en commençant la série de ces Leçons sur l'Anatomie Pathologique du tabes, tout ici est incertitude, tout est tâtonnement. Heureux ceux qui croient qu'il est en Médecine des questions sur lesquelles « la science est faite », et que le Tabes est de celles-là !

du *cerveau* seraient également susceptibles d'être atteintes, ainsi qu'en témoigne, dans certains cas, la dégénération des fibres nerveuses des circonvolutions (paralysie générale, cas observés par M. Jendrassik).

TRENTIÈME LEÇON

MALADIE DE FRIEDREICH

Historique. — Les premiers cas ont été décrits par Friedreich en 1861 ; en Angleterre, cas de Carpenter (1871), de M. Gowers (1880) ; en France, thèse de M. Brousse (1882) ; Leçon de M. Charcot ; Thèse de M. Soca. — Symptômes. — A. **Troubles moteurs** : — a) *Troubles de la marche* — b) *Troubles de la station* — c) *Tremblement intentionnel* — d) *Mouvements choréiformes* — e) *Phénomènes paralytiques*. — B. **Troubles Sensitifs** : — a) *Douleurs* — b) *Anesthésie, analgésie* — c) *Désordres du sens musculaire*. — C. **Troubles de la Réflectivité** : — a) *Réflexes cutanés* — b) *Réflexes tendineux*. — D. **Troubles des organes des sens** : — *Troubles oculaires; Nystagmus*. — E. **Troubles cérébraux** : *Vertiges* ; — *Céphalalgie* ; — *État de l'intelligence* ; — *Troubles de la parole*. — F. **Troubles génito urinaires**. — G. **Troubles trophiques et vaso-moteurs** : — *Pied bot* ; — *Atrophie musculaire* ; — *Déviation rachidienne*. — Marche de la maladie : Progressive, présente quelquefois des rémissions ; pas de guérison. — Diagnostic avec : le *Tabes*, la *Sclérose en plaques*, la *Chorée de Sydenham*, une *pseudo-maladie de Friedreich* récemment décrite par M. Nonne.

Messieurs,

Après avoir étudié en détail la Sclérose en Plaques et le Tabes, nous voici préparés à aborder la description d'une autre maladie qui participe pour ainsi dire de chacune de ces affections et qui après avoir été appelée par les uns *Ataxie héréditaire*, considérée par les autres comme appartenant à la Sclérose en Plaques, porte actuellement le nom de *Maladie de Friedreich*.

Jetons sur elle un premier coup d'œil, il vous permettra de juger immédiatement des affinités que je viens de vous signaler.

Il s'agit d'une ataxie à forme lente et progressive débutant très souvent dans le jeune âge, parfois chez plusieurs membres d'une même famille ; le trouble moteur apparaît aux membres inférieurs, et ne gagne que plus tard les membres supérieurs et les muscles

situés plus haut. Dans les cas confirmés, on constate une difficulté de plus en plus grande de la marche, celle-ci est tabéto-cérébelleuse et il s'y joint une instabilité choréiforme. L'articulation des mots est difficile; il existe du nystagmus, mais aucun des troubles oculo-pupillaires qui s'observent dans le tabes ou la sclérose en plaques. Les réflexes rotuliens sont complètement abolis, toutefois les malades ne présentent ni troubles sensitifs ni douleurs fulgurantes.

La découverte de cette forme morbide est due sans conteste à l'un des cliniciens les plus éminents qu'ait comptés l'Allemagne, à Friedreich, qui, comme vous le savez, fut le chef de cette École d'Heidelberg d'où sont sortis des médecins de grande valeur. — En 1861, au Congrès de Spire, Friedreich présentait plusieurs malades atteints d'une ataxie singulière dont les symptômes étaient loin de concorder avec la description magistrale que Duchenne de Boulogne venait de donner (1858-1859) de l'Ataxie locomotrice progressive. Le clinicien allemand, s'appuyant sur ces observations, en concluait que la description de Duchenne était inexacte et surtout incomplète, puisqu'elle ne s'appliquait pas aux cas de ce genre. En un mot, dans l'esprit de Friedreich il s'agissait là purement et simplement d'une forme d'Ataxie locomotrice progressive.

En France, pendant longtemps, ces faits furent méconnus, et sous l'influence des travaux consacrés par MM. Charcot, Vulpian, Bourneville et Guérard à la sclérose en plaques, on crut que les cas d'ataxie héréditaire n'appartenaient à rien autre chose qu'à la sclérose en plaques.

En Angleterre, M. Carpenter en 1871, M. Gowers en 1880, avaient publié des cas de ce genre; c'était toujours « l'Ataxie héréditaire », mais en somme une forme d'Ataxie locomotrice.

La question restait en l'état, et j'ai quelque raison de m'en souvenir, car dans un mémoire que je remettais en août 1882 pour le concours des prix de l'internat, je m'étais efforcé de dresser, d'après les descriptions des auteurs, le tableau clinique de cette affection que je ne connaissais pas, que personne en France n'avait encore observée, et je la considérais également comme une forme héréditaire du tabes. — Dans cette même année 1882 paraissait une excellente thèse de M. Brousse, thèse faite sous l'influence de M. Grasset et dans laquelle l'auteur se prononçait nettement pour l'indépendance de cette affection; c'était un progrès considérable.

M. Brousse proposait de la désigner du nom de « Maladie de Friedreich ».

Le premier cas observé, ou du moins reconnu comme tel à Paris, fut celui d'un jeune garçon qui était entré dans le service de M. Charcot en 1884, alors que j'avais l'honneur d'être son chef de clinique. Je me souviens encore des conditions de cette admission, et je vais vous les dire pour vous montrer quel était alors l'état de la science à ce sujet. Ce jeune garçon fut amené un matin dans le cabinet de M. Charcot par un médecin des hôpitaux fort ami du progrès, très au courant, et même, si je peux m'exprimer ainsi, à l'affût des choses nouvelles de la médecine. Il s'agissait, pour ce médecin distingué, de présenter son malade à une Société savante comme une preuve de ce fait nié par certains auteurs, que le tabes peut se montrer chez les enfants. Avant de faire sa présentation et par un scrupule scientifique que l'on ne saurait trop louer, ce distingué collègue voulut avoir un conseil autorisé; c'est dans ce but qu'il avait amené ce jeune garçon à la Salpêtrière. Bien entendu, M. Charcot reconnut immédiatement à quelle maladie on avait affaire, et quelques jours plus tard, il consacrait à ce malade, que le demandeur d'avis lui avait gracieusement abandonné, trop heureux d'éviter l'erreur dans laquelle il allait tomber, une Leçon qui établissait définitivement l'autonomie de la *maladie de Friedreich.*

Depuis lors beaucoup de travaux et de revues (Rütimeyer, Musso, Massalongo, etc.) ont paru sur cette question, de nombreux cas ont été publiés, et la maladie de Friedreich constitue maintenant une espèce morbide nettement définie. Parmi ces travaux, je vous citerai surtout ceux en langue française de MM. Gilles de la Tourette, Blocq et Huet, la très remarquable thèse de M. Soca (1888) et une revue critique de M. Ladame (de Genève); j'aurai d'ailleurs à faire de fréquents emprunts à ces différents auteurs. Enfin, quand nous parlerons de l'Anatomie Pathologique de cette affection, j'aurai à vous signaler quelques autres travaux.

Les **Symptômes** de la maladie de Friedreich portant sur un grand nombre d'appareils, doivent être exposés dans un certain ordre, et je suivrai celui qui est le plus ordinairement employé, toujours avec la réserve que cette classification est purement artificielle.

A. *Troubles moteurs.* — Ils constituent, en somme, le groupe

principal, celui qui appelle tout d'abord l'attention du malade et celle du médecin.

a) Troubles de la marche. — Dans les cas confirmés, ces troubles



Fig. 195.

Garçon de 6 ans, frère de la malade qui fait l'objet de la figure suivante, atteint de la maladie de Friedreich. (D'après M. R. Massalongo.) — Incoordination très marquée; remarquer l'attitude des jambes, celle des bras et de la tète.

sont très accentués, le malade s'avance en festonnant, les jambes écartées, à pas irréguliers et lourds, et souvent semble comme aviné; ce n'est pas la démarche des ataxiques, car il n'a les mouvements ni aussi violents, ni aussi brusques, ni aussi illogiques

que les tabétiques, mais c'est quelque chose de plus que la démarche cérébelleuse pure ; il se joint en effet à celle-ci un certain degré



Fig. 194.

Fille de 10 ans affectée de maladie de Friedreich. (D'après M. R. Massalongo.) — L'attitude de la malade indique très nettement l'incoordination et les troubles de la station dont elle était atteinte.

d'incoordination qui n'existe pas dans cette dernière ; aussi M. Charcot désigne-t-il la démarche de « Friedreich » sous le nom

de *tabéto-cérébelleuse.* — En outre la tête, pendant ce temps, éprouve une série d'oscillations fort analogues à celles qui se voient dans la sclérose en plaques.

b) Troubles de la station. — Ces troubles avaient été fort bien vus par Friedreich, et décrits par lui comme *ataxie statique.* Le malade a de la peine à se tenir debout, même les jambes écartées; il est obligé de temps en temps de changer ses pieds de place pour rétablir son équilibre, tout son corps est soumis à des oscillations irrégulières, et sa tête éprouve souvent une série plus ou moins longue de petits mouvements de salutation. Le signe de Romberg manque ordinairement, mais non toujours.

c) Tremblement intentionnel. — Ce tremblement n'est pas manifeste dans tous les cas, tant s'en faut, mais quand il existe, il rappelle très exactement celui de la sclérose en plaques; j'ai suffisamment insisté sur ce symptôme à propos de cette maladie pour me dispenser d'y revenir ici.

d) Mouvements choréiformes. — Les mouvements en question sont en général des mouvements « ronds » assez analogues à ceux de la chorée de Sydenham, mais ils n'ont ordinairement pas l'étendue qu'ils peuvent acquérir dans celle-ci, ils siègent dans les membres et aussi à la face et au cou, et contribuent à donner à ces malades l'aspect d'instabilité qui leur est vraiment particulier.

e) Phénomènes paralytiques. — Existe-t-il dans la maladie de Friedreich un degré plus ou moins accentué de paralysie musculaire? — Les opinions diffèrent un peu à cet égard; pour moi, je me rangerais volontiers à celle de M. Musso et de M. Soca, qui admettent l'existence de ce phénomène. Il ne faudrait certes pas s'attendre à trouver une inactivité absolue des muscles qui en sont frappés, mais il me semble indiscutable que la force de certains muscles se montre très notablement diminuée, et que ceux-ci sont le siège d'une parésie assez accentuée; c'est là le cas, mais bien entendu chez quelques malades seulement, pour certains muscles des jambes, du tronc ou des épaules et probablement aussi des membres supérieurs.

B. *Troubles de la sensibilité.* — Ceux-ci, contrairement à ce qui se voit dans le tabes, sont rares, et en tout cas très peu prononcés quand ils existent.

a) Douleurs. — Elles ne font généralement pas partie du tableau symptomatique de la maladie de Friedreich, cependant M. Charcot

a montré que dans quelques cas elles existaient et pouvaient même revêtir le caractère de *douleurs fulgurantes* très analogues à celles du tabes.

b) L'*Anesthésie*, l'*Analgésie* ne s'observent guère non plus ; cependant quelques auteurs, et surtout M. Soca, pensent que ces troubles sont assez fréquents et que si on ne les note pas plus souvent, c'est qu'étant très peu accentués, ils passent inaperçus. — Dans quelques cas, au contraire, on constate une hémianesthésie absolue, il s'agit alors d'hémianesthésie hystérique ; l'hystérie coïncide en effet quelquefois avec la maladie de Friedreich, de même que nous l'avons vue survenir au cours de la sclérose en plaques ou du tabes ; il faudrait donc se garder, en pareil cas, d'attribuer à l'affection médullaire ce qui n'est que l'effet de la névrose. M. Dejerine aurait cependant observé des faits où, d'après lui, les troubles de la sensibilité ne pourraient être rapportés à l'hystérie.

c) *Sens Musculaire.* — Pour la plupart des auteurs il ne serait ordinairement pas atteint, du moins quant à la notion de position des membres, car le phénomène de Romberg, quand il existe, semble être bien plutôt dû à l'instabilité choréiforme qu'à un véritable trouble du sens musculaire. M. Soca, s'appuyant sur certains faits, pense cependant que ce dernier peut être quelquefois atteint. Les phénomènes sont ici tellement complexes qu'il est à mon avis bien difficile de faire la part de chaque élément, et l'on ne saurait rien affirmer d'une façon catégorique.

C. *Troubles de la réflectivité.* — a) Les *réflexes cutanés* sont en général conservés ; chez certains malades on les a notés exagérés : en tout cas, il ne semble pas qu'ils présentent rien de caractéristique.

b) Les *réflexes tendineux* sont presque toujours *absents*, et c'est cette absence qui contribue à donner à la maladie de Friedreich cet aspect clinique singulier, consistant dans une sorte de mélange des symptômes du tabes avec ceux de la sclérose en plaques. — Quelquefois les réflexes tendineux sont simplement diminués. — Dans certaines observations on les signale même comme augmentés. Faut-il admettre qu'il y a eu erreur et que ces cas n'appartiennent pas à la maladie de Friedreich, ou bien attribuer cette exagération à une participation plus marquée qu'à l'ordinaire des cordons latéraux au processus morbide ? — Pour moi, c'est la première opinion qui me paraît de beaucoup la plus vraisemblable, et je vous

engage à vous méfier un peu des prétendus cas de maladie de Friedreich dans lesquels les réflexes tendineux seraient exagérés.

D. *Troubles des organes des sens.* — Ceux-ci ne portent pas, à proprement parler, sur les organes des sens eux-mêmes, mais sur leurs annexes, notamment sur la musculature. C'est une nouvelle différence avec le tabes, analogue à celle qui consiste dans la rareté des troubles sensitifs au cours de la maladie de Friedreich.

a) *Du côté de l'œil.* — Le trouble le plus fréquent et le plus intéressant est :

Le *nystagmus*. Celui-ci existe en effet dans la majorité des cas, mais il importe de savoir qu'en général il se montre assez tardivement; vous ne le constaterez guère que 2, 3 ans, ou même plus tard encore après le début. De même que celui de la sclérose en plaques, ce nystagmus est peu prononcé, ou même disparaît souvent à l'état de repos, mais dès que le malade veut fixer un objet et surtout s'il est obligé de faire pour cela un effort (regard latéral), le nystagmus apparaît aussitôt ou s'exagère considérablement.

La *paralysie des muscles de l'œil* avec ou sans diplopie peut exister, M. Joffroy en a publié un cas; mais vous ne devrez pas vous attendre, messieurs, à observer dans la maladie de Friedreich rien qui ressemble aux troubles de ce genre dans le tabes : autant ils sont fréquents dans celui-ci, autant ils sont rares dans celle-là.

Le *nerf optique* et la *fonction visuelle*, qui sont si souvent et si gravement atteints dans le tabes, sont au contraire indemnes dans la maladie de Friedreich.

Les *réactions de la pupille* sont normales; on ne constate ni immobilité réflexe, ni phénomène d'Argyll Robertson.

b) Du côté du *goût*, de l'*ouïe*, de l'*odorat* il n'y a rien à signaler.

E. *Troubles cérébraux.* — Les *vertiges* se montrent assez fréquents, ils existent parfois d'une façon à peu près permanente, constituant une sorte d'état vertigineux continu, quelquefois aussi ils surviennent par accès nettement caractérisés.

La *céphalalgie* a été observée dans quelques cas, on l'a vue affecter l'aspect de la migraine.

L'*intelligence* peut être considérée comme à peu près intacte; notez bien ce fait, car il vous surprendra, messieurs, lorsque vous vous trouverez en présence de ces jeunes malades. A ne tenir compte que de leur aspect un peu bizarre, instable, assez souvent même hébété, vous serez tentés de les considérer comme doués

d'une intelligence bien au-dessous de la moyenne. Vous vous tromperiez, car si vous interrogez les parents ou les enfants eux-mêmes, vous verrez que leur instruction est à peu près aussi avancée que celle des élèves de leur âge. Voilà pour l'enfance. Quant à l'âge adulte, les « Friedreich » qui l'atteignent ne jouissent peut-être plus d'une égalité intellectuelle aussi parfaite vis-à-vis de leurs camarades sains. D'après ce que j'ai pu observer, il me semble qu'en général leur développement psychique ne se fait pas d'une façon complète, bien qu'ils ne soient en somme ni des idiots, ni même de véritables arriérés. Certains d'entre eux n'arrivent jamais à bien écrire, mais c'est surtout sous l'influence des troubles musculaires.

La *parole* présente dans les cas confirmés des troubles très notables qui tiennent à des désordres dans l'innervation motrice de l'appareil du langage. Elle est lente, pâteuse et avec cela inégale (dans une même phrase le malade dira certains mots plus vite que d'autres). De plus la prononciation est épaisse, parfois indistincte. Mais ce n'est pas la « parole spasmodique » du plus grand nombre des cas de sclérose en plaques. S'il me fallait faire une comparaison, je dirais plutôt que cette parole ressemble à la « démarche cérébelleuse », car elle est, comme celle-ci, pesante, incertaine et titubante.

F. *Troubles génito-urinaires.* — Ils sont très peu marqués, et c'est là une nouvelle différence avec ce qui se voit dans le tabes : c'est tout au plus si, dans de très rares cas, on a constaté un peu d'incontinence nocturne d'urine. Quant aux troubles génitaux proprement dits, M. Soca, qui les a recherchés avec soin, affirme qu'ils n'existent pas, et qu'on ne voit jamais d'impuissance ni chez l'homme, ni chez la femme, mais seulement un retard plus ou moins notable dans la date d'apparition de l'instinct sexuel chez l'homme ou des règles chez la femme.

G. *Troubles trophiques et vaso-moteurs.* — Je n'ai, messieurs, à vous signaler aucune espèce de trouble trophique cutané, et notamment rien qui ressemble au mal perforant si fréquent dans le tabes. Mais je dois appeler votre attention sur quelques phénomènes singuliers que je rangerai, faute de mieux, parmi les troubles trophiques :

Un *pied bot* d'une espèce particulière s'observe souvent chez les sujets atteints de maladie de Friedreich confirmée. Ce pied bot



Fig. 195.

Pieds d'une malade atteinte de maladie de Friedreich qui présentait un double pied bot des plus accentués. — Remarquer l'hyperextension des orteils, surtout des gros orteils, la cambrure exagérée de la plante et du dos du pied. — Cette figure provient d'une malade du service de M. Charcot ; mon excellent ami, M. P. Richer, a bien voulu la dessiner spécialement pour ces Leçons. Je suis heureux de lui en exprimer toute ma gratitude

consiste en une déformation rappelant l'équinisme, le pied est plus court que chez les sujets sains, l'avant-pied est large, tout l'organe prend un aspect « tassé » dans le sens antéro-postérieur : si l'on examine le pied de profil on constate qu'il est « creux » à sa face plantaire, tandis que sa face dorsale présente une saillie exagérée. — En outre les orteils revêtent la forme « en griffe » par suite de leur position en extension forcée ; malgré cela ils sont susceptibles encore d'un degré assez marqué d'extension volontaire, et alors ils se trouvent véritablement en hyperextension, donnant, comme on l'a dit, une impression analogue à celle des orteils chez les athétosiques. Ces déformations sont bilatérales et disparaissent en partie dans la station debout. Notez, Messieurs, qu'il s'agit là d'un phénomène relativement précoce, qui débute par la rétraction du gros orteil, puis consécutivement amène celle des autres orteils ; aussi, dans certaines familles où la maladie de Friedreich a frappé plusieurs individus, le signe considéré par les parents comme indiquant que tel ou tel enfant va en être atteint, est justement le relèvement du gros orteil. — A quoi tiennent ces déformations? Il est extrêmement difficile d'exprimer un avis à cet égard ; ce qui est certain, c'est que non seulement les muscles, mais encore le squelette du pied prennent part aux modifications qui déterminent cette attitude.

L'*atrophie musculaire* se montre quelquefois et sur différents muscles ; dans les cas que j'ai eu l'occasion de voir, c'était surtout sur ceux de la ceinture scapulaire et du bassin, mais je ne saurais vous donner sur ce point des renseignements détaillés. M. Joffroy, M. Dejerine, ont observé des cas de ce genre, et dans ceux de ce dernier auteur, l'atrophie siégeait tout particulièrement dans les segments périphériques des membres.

Une *déviation rachidienne* notable s'observe dans la majorité des cas de maladie de Friedreich confirmée; quelquefois aussi c'est un phénomène précoce. Elle consiste ordinairement dans une scoliose occupant de préférence la région dorsale, et peut s'accompagner d'un degré plus ou moins prononcé de lordose lombaire.

Tels sont les symptômes qui donnent à la maladie de Friedreich son aspect particulier ; quant à leur ordre de succession et à la **Marche** de la maladie, voici quels ils sont, en général, d'après les observations des différents auteurs : — Le premier symptôme qui

appelle l'attention du malade ou de son entourage est presque toujours le trouble de la démarche, quelquefois cependant, ce sont les troubles de la parole ou la scoliose. Dans les familles chez lesquelles on redoute de voir chaque nouvel enfant être atteint par l'affection médullaire, dans lesquelles, par conséquent, on a l'attention éveillée sur l'apparition des différents symptômes, l'hyperextension du gros orteil, l'absence des réflexes rotuliens suffisent le plus souvent à indiquer le début de la maladie chez celui des enfants qui présente ces phénomènes.

Quoi qu'il en soit, au bout de quelques années, trois à cinq en moyenne, l'ataxie des membres inférieurs est nettement caractérisée, ainsi que celle des membres supérieurs; elle continue d'ailleurs à augmenter, tant pour les mains que pour les pieds, de telle sorte que non seulement le malade ne peut plus marcher, mais encore il ne se sert plus que difficilement de ses doigts; il est alors *confiné au lit*, et c'est là la deuxième période.

Les choses restent en l'état et le malade ne quittera plus son lit ou son fauteuil pendant dix à quinze ans, vingt ans et davantage. — La mort survient à l'occasion d'une maladie intercurrente, et non par suite des progrès de l'affection médullaire.

La *guérison* est une terminaison absolument inconnue, quel que soit le traitement adopté ou l'âge du sujet. Mais ce que l'on observe parfois, ce sont des *rémissions* qui peuvent être longues; dans d'autres cas au contraire il survient des *aggravations* très brusques et considérables. Quant à un arrêt de l'affection, je ne crois pas qu'on l'ait jamais observé. La marche de la maladie de Friedreich doit donc être considérée comme *essentiellement progressive*.

J'ai pris soin, à propos de la description des principaux symptômes de la maladie de Friedreich, de vous signaler les analogies que certains d'entre eux présentent, soit avec ceux du tabes, soit avec ceux de la sclérose en plaques et aussi les différences qui les séparent. C'est vous dire que le **Diagnostic** de la maladie de Friedreich doit être fait surtout avec ces deux affections; je vous exposerai aussi les caractères qui la distinguent de la chorée de Sydenham, car j'ai vu des médecins distingués prendre ces deux affections l'une pour l'autre.

Le *tabes* diffère de la maladie de Friedreich en ce que dans celle-ci l'incoordination n'a pas le même aspect, les mouvements incoordonnés ne sont ni aussi amples, ni aussi brusques; de plus,

ils se montrent à peu près aussi intenses dans les membres supérieurs que dans les inférieurs, phénomène qui n'a guère lieu pour le tabes que lorsqu'il s'agit de cas très avancés. Il existe en outre dans la maladie de Friedreich des mouvements d'instabilité choréiforme plus fréquemment et d'une façon beaucoup plus accentuée que dans le tabes, et ce sont ces mouvements bien plutôt qu'une incoordination véritable qui déterminent dans la première de ces affections le signe de Romberg. Nous avons vu en outre que le caractère de la démarche chez les « Friedreich » était tabéto-cérébelleux, c'est-à-dire qu'à l'incoordination tabétique s'ajoutait une titubation analogue à celle des affections du cervelet. — En outre, dans la maladie de Friedreich, vous savez que les troubles de la sensibilité ainsi que ceux des organes des sens et notamment les troubles du côté de la pupille sont à peu près nuls; tous ces symptômes forment au contraire le fond du tableau clinique du tabes. — Quant au nystagmus, si fréquent dans la première de ces affections, quelques auteurs ont prétendu qu'il pouvait aussi se montrer dans la seconde; le fait est loin d'être généralement admis, et quand même il existerait, ce ne serait qu'à l'état de véritable rareté (Möbius). — Vous n'observez non plus dans la maladie de Friedreich ni troubles viscéraux, ni troubles trophiques cutanés ou articulaires; en revanche, vous constaterez souvent l'existence d'une scoliose et de troubles spéciaux de la parole. Quant au pied bot qui existe dans les deux affections, il présente dans l'une et dans l'autre des caractères tout à fait différents. Enfin la maladie de Friedreich survient chez des enfants ou des jeunes gens, tandis que le tabes ne se montre guère avant vingt-cinq ans. La première de ces deux affections est essentiellement une maladie familiale, rien d'analogue ne s'observe dans la seconde.

Pour la *Sclérose en plaques*, j'ai suffisamment insisté déjà sur ses nombreuses analogies avec la maladie de Friedreich; il me reste à vous montrer que les différences sont plus nombreuses encore. Dans la première, la démarche est surtout cérébello-spasmodique; dans la seconde cérébello-ataxique; il existe en outre, dans celle-ci, une instabilité choréiforme que vous ne retrouverez pas dans celle-là. Enfin, vous avez vu que dans la maladie de Friedreich, on ne constate ni les paralysies oculaires, ni la névrite optique si fréquente dans la sclérose en plaques, tandis que l'abolition des réflexes tendineux, la scoliose, le pied bot, qui se mon-

trent d'une façon presque constante dans la première de ces affections n'existent pas dans la seconde.

La *Chorée de Sydenham* a pu, vous ai-je dit, dans certains cas, donner lieu à des erreurs de diagnostic; en effet, Messieurs, il existe entre ces deux affections quelques caractères communs, tels que l'instabilité dite choréiforme, l'altération des mouvements intentionnels occupant à la fois les membres et la face, enfin l'une et l'autre affection sont pour ainsi dire l'apanage de la jeunesse.

Mais avec quelque attention, rien ne sera plus aisé que de ne pas les confondre, car dans la chorée les mouvements sont plus « ronds » et plus marqués en général aux membres supérieurs qu'aux inférieurs; il n'existe ni pied bot, ni nystagmus; les réflexes rotuliens sont conservés, et le signe de Romberg fait défaut.

Peut-être y aurait-il lieu de signaler ici les cas récemment décrits par M. Nonne[1], dans lesquels des symptômes d'incoordination et des troubles de la parole assez analogues à ceux de la maladie de Friedreich ont été observés chez plusieurs membres d'une même famille; cette affection ne serait survenue qu'à la puberté; à l'autopsie d'un de ces cas, M. Nonne n'a pas trouvé la sclérose caractéristique de la maladie de Friedreich, mais seulement une gracilité très marquée de la moelle et de quelques autres parties du système nerveux. — De quelle affection s'agit-il là en réalité? — Nous l'ignorons absolument, mais en attendant des travaux ultérieurs, je n'ai pas cru devoir passer sous silence des faits avancés par un observateur de mérite. Peut-être est-ce là l'amorce de quelque forme neuropathique nouvelle.

1. Nonne, Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform, etc. Arch. f. Psych., XXII, p. 283.

TRENTE ET UNIÈME LEÇON

MALADIE DE FRIEDREICH (*Suite*)

ÉTIOLOGIE : — C'est une *maladie familiale*. — Quel est le rôle des antécédents pathologiques des géniteurs? — Celui de la syphilis? — *Début* de la maladie de Friedreich presque toujours dans l'enfance, très rarement après 16 ans; — loi de Soca; — fréquence un peu plus grande dans le sexe masculin. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE : — Gracilité de la moelle. — Lésions scléreuses : A, dans le **Cordon postérieur** dans les *faisceaux de Goll et de Burdach*; B, dans le **Faisceau cérébelleux direct**; C, dans le **Faisceau latéral** (ce ne seraient pas les fibres pyramidales qui seraient atteintes), D, dans la **zone de Lissauer**. — E, Dans la **Substance grise** : *Colonnes de Clarke*, leur reticulum est appauvri, leurs cellules sont moins nombreuses; — *Cornes postérieures* diminuées de volume; — *Cornes antérieures* présenteraient aussi quelques altérations. — Le *Canal de l'Épendyme* peut être le siège de lésions diverses. — L'état des *Méninges*, des *Racines postérieures* et des *Nerfs périphériques* fait l'objet de nombreuses divergences entre les différents observateurs. — NATURE de la maladie de Friedreich. — Opinions de MM. Dejerine et Letulle, de M. Pitt, de M. Grasset. THÉRAPEUTIQUE : son insuccès.

MESSIEURS,

Vous voyez, par tout ce que je viens de vous dire, combien, au point de vue clinique, la maladie de Friedreich présente une entité nette et distincte des affections auxquelles, au premier abord, on serait tenté de la rattacher. Son **Étiologie** n'est pas moins spéciale, ainsi que vous allez en juger.

C'est en effet une *maladie familiale*, c'est-à-dire une maladie qui frappe plusieurs membres d'une même famille. — Si vous parcourez les observations publiées par différents auteurs, vous trouverez souvent que, trois, quatre, cinq frères et sœurs ont été consécutivement atteints. Il semble, en outre, que dans quelques cas la maladie se retrouve chez les ascendants, et que l'on puisse voir le père ou la mère et un certain nombre de leurs enfants en présenter les symptômes; parfois même la tendance morbide sauterait une génération, et un individu sain en apparence, mais dont le père

ou le frère aurait été atteint de cette forme d'ataxie, procréerait des enfants qui en seraient eux-mêmes frappés. Mais ces cas sont en somme assez rares, si tant est qu'ils existent, et le plus souvent, comme je viens de vous le dire, c'est seulement la coexistence chez plusieurs frères et sœurs qui déterminera le cachet « familial ». Cette notion avait déjà été relevée par Friedreich qui lui reconnaissait à bon droit, une haute importance, et l'avait mise en vedette dans le nom proposé par lui d'*Ataxie héréditaire*.

Ne croyez pas, messieurs, que ce caractère familial soit absolument nécessaire; vous rencontrerez, en effet, des cas isolés : un seul enfant sera atteint dans une famille, tandis que ses frères et sœurs demeureront parfaitement sains. M. Soca fait à ce propos remarquer que les cas isolés se voient surtout dans les familles peu nombreuses, et émet l'hypothèse que s'il existait un plus grand nombre d'enfants dans ces familles, il y en aurait probablement quelques-uns qui seraient aussi atteints de cette affection. La chose est fort possible, mais le fait tel qu'il est montre tout au moins que la maladie de Friedreich ne survient pas fatalement chez tous les enfants d'une famille dont un des membres en a été frappé.

Sur les *antécédents pathologiques* et sur leur rôle dans l'étiologie de cette maladie, nous ne savons rien de bien précis. Du côté des géniteurs, on trouve assez souvent des affections nerveuses quelconques plus ou moins prononcées, mais sans signification particulière, depuis les névroses jusqu'aux maladies organiques les plus diverses.

D'après ce que vous connaissez maintenant de l'étiologie du tabes, vous devez vous demander, messieurs, si dans celle de la maladie de Friedreich la *syphilis* ne jouerait pas également un rôle. Cette question, il y a longtemps que, comme vous, je me la suis posée; j'ai donc, lorsque l'occasion s'en est présentée, cherché si cette ataxie héréditaire ne serait pas purement et simplement due à l'hérédo-syphilis; j'ai questionné soigneusement les ascendants, mais je n'ai pu obtenir aucune confidence qui corroborât cette opinion; d'autre part, dans les observations publiées par les différents auteurs, vous trouverez bien rarement signalée une infection spécifique des parents. Nous ne sommes donc, pour le moment, nullement autorisés à admettre la nature syphilitique de cette maladie.

Quant aux affections antérieures *des malades* eux-mêmes, il n'y

a pas grand'chose à noter, sinon que chez quelques-uns la maladie de Friedreich aurait paru se développer à la suite d'une maladie infectieuse, telle que rougeole, scarlatine, variole. Il est peu vraisemblable qu'il s'agisse là d'une relation directe de cause à effet, étant donnée la nature héréditaire de l'affection, mais on peut fort bien admettre que celle-ci ait éprouvé pour ainsi dire un coup de fouet sous l'influence de la maladie infectieuse, et que l'apparition de ces symptômes s'en soit trouvée accélérée d'autant. Le fait n'a en lui-même rien d'extraordinaire, et vous pourrez le constater également dans une autre affection essentiellement héréditaire, la myopathie progressive primitive, qui semble quelquefois débuter aussi à l'occasion d'une des maladies infectieuses de l'enfance.

Quel est l'*âge* du début de la maladie de Friedreich? J'ai déjà eu à plusieurs reprises l'occasion de vous dire qu'il s'agit là surtout d'une maladie de jeunesse, non seulement de la *puberté*, comme le pensait Friedreich, mais de l'*enfance*, et sur 76 cas dans lesquels l'âge était indiqué, M. Soca n'en a pas trouvé moins des 2/3 dans lesquels la maladie s'était montrée avant 14 ans; chez quelques-uns même, les premiers symptômes auraient été observés dès les premiers mois de la vie. En revanche, il est très rare qu'elle débute après 16 ans.

A propos de cette époque du début, je dois vous faire part de la remarque suivante, due à M. Soca et énoncée par cet auteur ainsi qu'il suit sous forme de loi : « Dans une même famille l'âge auquel débute la maladie de Friedreich est le même pour chacun des membres qui en sont atteints »; chaque famille interprète donc pour ainsi dire la maladie de Friedreich à sa façon, et cela non seulement au point de vue de l'âge du début, mais aussi, paraît-il, au point de vue de certaines modalités cliniques qui s'observent dans quelques familles et non dans les autres.

Le *sexe masculin* serait un peu plus souvent frappé que le féminin (68 contre 47 — Soca), contrairement à l'opinion première de Friedreich.

Anatomie pathologique. — Cette partie de l'étude de la maladie de Friedreich est, je ne dois pas vous le cacher, messieurs, de beaucoup la moins avancée; peu d'autopsies ont été faites jusqu'à présent, et les résultats qu'elles ont donnés ne sont pas toujours concordants. J'essayerai cependant de vous exposer dans leur ensemble les lésions de cette maladie, mais je tiens à le répéter, cet exposé ne

devra être considéré par vous que comme un simple essai dans lequel je m'inspirerai surtout des travaux récents.

Un fait qui doit être tout d'abord consigné, c'est la *gracilité* de la moelle; celle-ci peut être constatée au premier coup d'œil, car le diamètre de cet organe ne dépasse pas les 3/4 ou même les 2/3 du diamètre normal; cette gracilité serait surtout apparente dans la région dorsale. On ne sait du reste pas à quoi la rapporter spécialement; peut-être reconnaît-elle différentes causes telles que la disparition ou la diminution de volume d'une grande quantité de fibres médullaires, dans les faisceaux dégénérés, la rétraction du tissu de sclérose, ou encore un défaut de développement des différents faisceaux.

L'examen microscopique va vous permettre de constater un certain nombre de lésions, et, notamment du côté des faisceaux blancs, l'existence d'une *sclérose médullaire*. Examinons d'abord la localisation de celle-ci :

A. Dans le *Cordon Postérieur*. — Les *faisceaux de Goll* sont le siège d'une dégénération extrêmement marquée qui peut être suivie depuis la région inférieure de la moelle jusqu'au bec du *calamus*

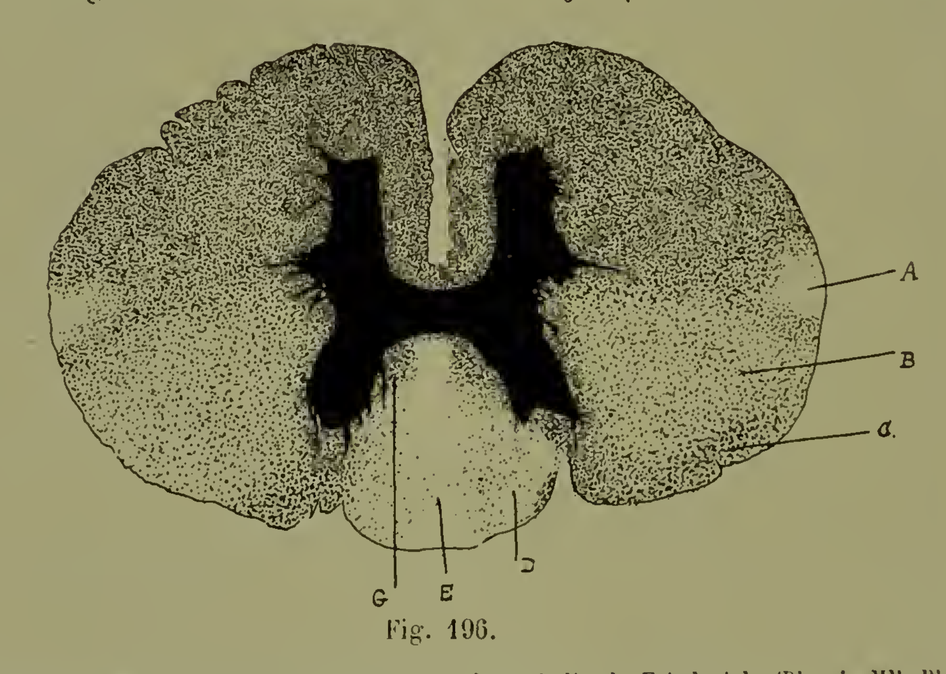


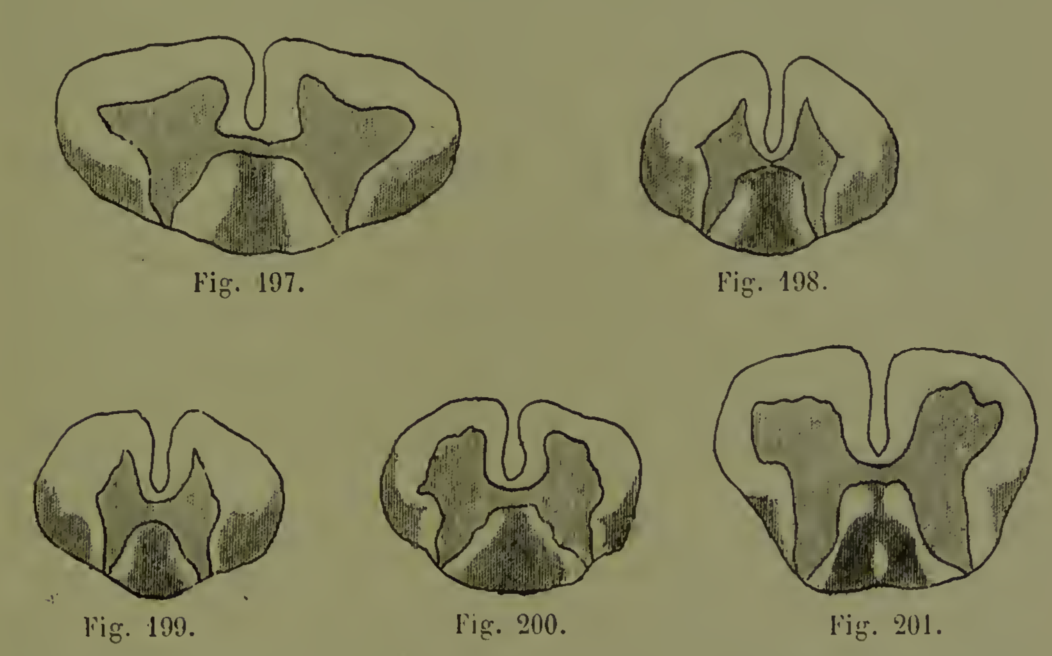
Fig. 196.

Coupe de la moelle dorsale moyenne dans un cas de maladie de Friedreich (D'après MM. Blocq et Marinesco.) — A, portion triangulaire fortement dégénérée située en avant du faisceau cérébelleux direct et qui, pour MM. Blocq et Marinesco, représenterait peut-être le faisceau de Gowers; B, faisceau latéral moyennement dégénéré; C, faisceau cérébelleux direct; D, cordon de Burdach dégénéré; E, cordon de Goll fortement dégénéré; G, bande de fibres saines qui contourne la corne postérieure.

scriptorius; ces faisceaux sont donc pris dans toute leur longueur. — Les *faisceaux de Burdach* sont, eux aussi, altérés dans tout leur

parcours, mais avec une intensité variable suivant les régions, le territoire sclérosé ne présentant pas un aspect identique aux différentes hauteurs; leur zone externe est généralement respectée. — La lésion de ces faisceaux diminue progressivement à partir de la région cervicale pour cesser dans les parties inférieures du bulbe.

B. Dans le *Faisceau cérébelleux direct.* — Ce faisceau est sclérosé depuis son origine, c'est-à-dire à partir de la région dorsale inférieure ; la lésion est plus marquée encore au niveau de la région dorsale supérieure, au contraire, elle diminue notablement dans la région inférieure du bulbe, hauteur, à laquelle dans le territoire de ces faisceaux, on ne constate qu'une médiocre quantité de fibres dégénérées. Dans certaines observations (Pitt, Rütimeyer, Blocq et Marinesco), on trouve très nettement indiqué ce fait que les lésions dépassaient en avant le territoire du faisceau cérébelleux direct, et que par conséquent le *faisceau de Gowers* se trouvait également

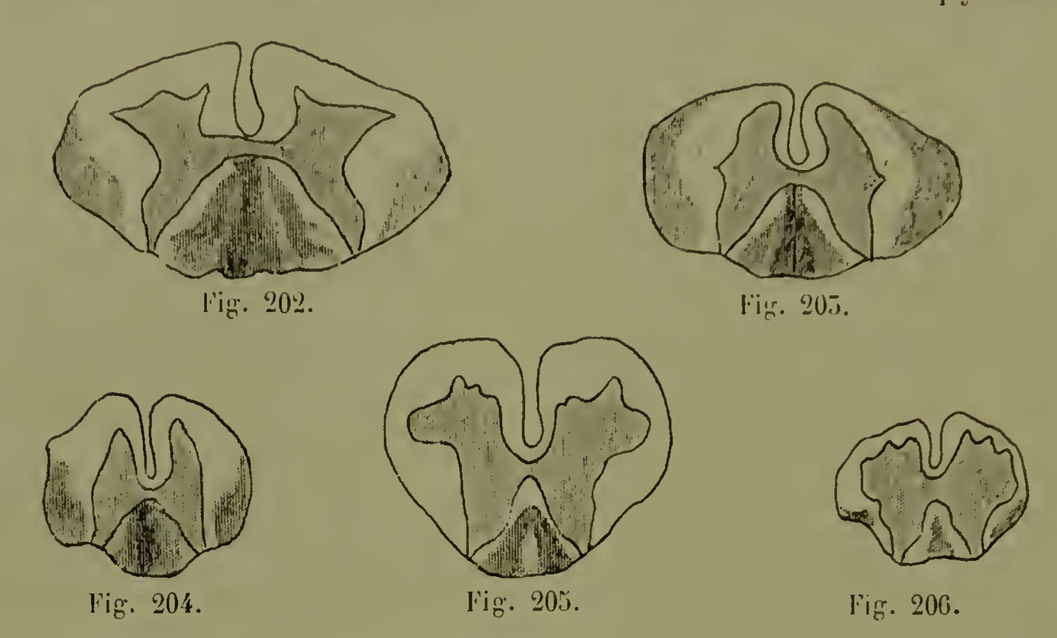


Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich. (Cas I de M. Rütimeyer.) — Fig. 197 : partie supérieure du renflement cervical. — Fig. 198 : région située entre la moelle cervicale et la moelle dorsale. — Fig. 199 : moelle dorsale moyenne. — Fig. 200 : région située entre la moelle dorsale et la moelle lombaire. — Fig. 201 : moelle lombaire moyenne.

altéré; je crois que cette altération peut être considérée comme constante dans la maladie de Friedreich parvenue à un certain degré.

C. Dans les *Faisceaux latéraux.* — La plupart des auteurs donnent ces lésions des faisceaux latéraux comme portant sur les faisceaux pyramidaux croisés; j'avoue, messieurs, qu'il m'est difficile de partager leur opinion. Je conviens que ces lésions siègent

dans le territoire des faisceaux pyramidaux croisés, mais j'hésite à admettre que les fibres altérées soient celles du faisceau pyrami-



Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich. (Cas II de M. Rütimeyer.) — Fig. 202 : partie inférieure du renflement cervical. — Fig. 203 : moelle dorsale supérieure. — Fig. 204 : moelle dorsale moyenne. — Fig. 205 : moelle lombaire inférieure. — Fig. 206 : moelle sacrée.

dal. Vous savez en effet, messieurs, que dans le territoire de ces faisceaux existent différentes variétés morphologiques de fibres (fibres grosses, fibres fines); il n'y a donc rien d'étonnant à ce que ces fibres aient une origine différente, et la preuve en est que dans les cas de lésions les plus étendues du système pyramidal on trouve cependant en plein milieu de la zone occupée par ce système un certain nombre de fibres tout à fait intactes. — Dans la maladie de Friedreich, voici sur quelles raisons je me base pour soutenir que les fibres atteintes n'appartiennent pas au FPyC : 1° la lésion du faisceau latéral diminue considérablement de bas en haut jusqu'au niveau de la partie inférieure du bulbe, ce qui n'est guère le propre des altérations du faisceau pyramidal; 2° sur une coupe transversale de la moelle, la localisation de la lésion du faisceau latéral ne correspond pas exactement à celle qu'aurait l'altération du faisceau pyramidal, elle est située un peu plus en dehors que celle-ci; 3° rien dans le tableau clinique ne rappelle les symptômes qui accompagnent d'une façon constante les altérations du faisceau pyramidal. — Mais si ce n'est pas le faisceau pyramidal qui est atteint, quelles sont donc, m'objecterez-vous, messieurs, les fibres dont la lésion donne lieu à cette sclérose du faisceau latéral? — Il m'est difficile de répondre d'une façon tout à fait catégorique à

cette question, mais cependant je crois pouvoir présumer qu'il s'agit là de fibres dépendant du système des faisceaux cérébelleux directs, et antéro-latéraux de Gowers et reliant ceux-ci.

D. Dans la *Zone marginale de Lissauer*. — Les altérations des fibres nerveuses dans cette région ne sont pas également admises par les différents auteurs. M. Rütimeyer et M. Ladame disent ne les avoir pas constatées, tandis que MM. Letulle et Vaquez, MM. Blocq et Marinesco les ont nettement observées; ces derniers auteurs font remarquer que dans leur cas les lésions de la zone de Lissauer ne se rencontraient que dans la région lombaire, cette zone étant intacte dans les régions dorsale et cervicale. En présence de cette divergence d'opinions il est difficile de se prononcer; j'aurais cependant une tendance très marquée à admettre que cette lésion des fibres de la zone de Lissauer existe dans la maladie de Friedreich d'une façon très fréquente sinon même constante.

La *Substance grise* est également le siège de différentes altérations :

a). Les *colonnes de Clarke* non seulement montrent une disparition plus ou moins accentuée des fibres nerveuses qui constituent leur reticulum, ainsi que cela se voit dans les tabes, mais encore leurs cellules sont en moins grand nombre, elles sont plus petites et ont perdu en général leurs prolongements.

b). Les *cornes postérieures* sont, comme d'ailleurs toutes les autres parties de la moelle, diminuées de volume, et présentent en outre une diminution très appréciable du nombre de leurs cellules.

c). Les *cornes antérieures* auraient été trouvées également altérées par quelques auteurs (Friedreich, Rütimeyer), les cellules en seraient parfois atrophiées; et peut-être ces lésions expliqueraient-elles les cas dans lesquels, comme je vous l'ai dit, on constate cliniquement l'existence d'une atrophie musculaire.

Le *Canal de l'Épendyme* présente quelquefois des altérations dont la signification n'est pas encore très bien établie ; par exemple on a noté : la *bifidité*, l'*ectopie latérale*, des *lésions péri-épendymaires*.

Les *Méninges spinales* semblent ne pas se montrer toujours sous le même aspect; c'est ainsi que quelques auteurs prétendent que cet épaississement était très net dans les cas qu'ils ont observés, tandis que d'autres disent qu'il était nul ou à peine marqué.

En tout cas, lorsque cet épaississement existe, c'est au voisinage des cordons postérieurs qu'il est le plus prononcé.

Les *Racines Postérieures* sont, elles aussi, l'occasion de divergences dans les opinions exprimées sur leur état; c'est ainsi par exemple que MM. Letulle et Vaquez les représentent comme atteintes d'une façon irrégulière, tandis que MM. Blocq et Marinesco les considèrent comme aussi altérées que dans le tabes vulgaire.

Quant aux *Nerfs Périphériques*, les documents sur leur état sont encore moins nombreux que pour les altérations de la moelle: MM. Letulle et Vaquez et M. Dejerine pensant, un peu a priori d'ailleurs, que les nerfs périphériques sont pas ou peu atteints, expliquent par cette intégrité l'absence de douleurs fulgurantes et de troubles de la sensibilité qui est ordinaire dans la maladie de Friedreich. — MM. Blocq et Marinesco ont contesté cette manière de voir. Il faut bien dire que sur le fait principal, l'absence ou la présence des névrites périphériques dans la maladie de Friedreich, nos connaissances sont loin d'être définitivement établies. Il est donc quelque peu hasardeux d'émettre des hypothèses s'appuyant sur un fait encore aussi douteux.

Tel est, Messieurs, l'exposé des lésions constatées dans les différentes parties du système nerveux au cours de la maladie de Friedreich. Voilà pour leur topographie; quant à leur essence même, je dois entrer dans quelques explications qui tendront surtout à vous mettre en garde contre une opinion erronée récemment mise en circulation.

Déjà plusieurs auteurs, dans la description des lésions microscopiques, avaient noté que, dans certaines régions de la moelle, le tissu scléreux se montrait très nettement formé de longues fibrilles plissées suivant leur sens transversal, et par suite de ce plissement présentant des directions plus ou moins obliques les unes par rapport aux autres. — Récemment, en 1890, MM. Dejerine et Letulle sont revenus sur l'existence de ces « tourbillons », et en ont fait le point de départ de toute une théorie sur la nature du processus anatomique de la maladie de Friedreich. Rapprochant ces tourbillons scléreux des lésions décrites par M. Chaslin dans l'écorce cérébrale des épileptiques, lésions considérées par cet anatomopathologiste distingué comme de nature névroglique, MM. Dejerine et Letulle crurent que dans l'ataxie héréditaire il s'agissait d'une altération tout à fait particulière; aussi se jugèrent-ils autorisés

à déclarer « qu'ils avaient découvert une sclérose névroglique pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre connue jusqu'ici ». Pour étayer cette manière de voir, ils s'appuyaient, outre l'existence de ces tourbillons de fibrilles, sur l'intégrité des septa conjonctifs et des vaisseaux dans les cordons postérieurs. De telle sorte que, d'après ces auteurs, la maladie de Friedreich serait constituée par une sclérose névroglique pure, une gliose (sclérose d'origine ectodermique) des cordons postérieurs. Au contraire, la sclérose des faisceaux pyramidaux croisés et des faisceaux cérébelleux directs serait, toujours d'après MM. Dejerine et Letulle, une « sclérose vasculaire », car on y constaterait l'absence des tourbillons névrogliques, la sclérose des septa, et des altérations vasculaires plus ou moins accentuées.

Ardemment soutenue par ses auteurs, cette thèse a joui sur le moment d'une certaine faveur auprès du public médical, mais les neurologistes d'une part, les anatomo-pathologistes d'autre part, s'inscrivirent immédiatement en faux contre elle. Parmi les opposants de la première heure nous trouvons MM. Blocq et Marinesco, M. Achard, M. Weigert; ces auteurs, chacun par des voies différentes, se rencontrèrent pour prouver l'inanité de l'assertion de MM. Dejerine et Letulle.

Voici un bref résumé des arguments qu'on peut faire valoir contre la manière de voir de MM. Dejerine et Letulle; *a*) les altérations vasculaires dans les cordons postérieurs non seulement ne font pas défaut, mais sont parfois assez prononcées pour que M. Pitt ait voulu faire de la maladie de Friedreich une sclérose vasculaire. D'ailleurs, MM. Blocq et Marinesco décrivent de nombreuses altérations des vaisseaux : prolifération nucléaire, dilatation lacunaire et même oblitération. — *b*) Quant aux septa ils sont loin d'être toujours indemnes, et leurs altérations sont mentionnées dans certaines observations. — Enfin *c*) ce qui est plus grave, c'est que cette prétendue spécificité de la sclérose névroglique dans la maladie de Friedreich n'existe nullement. — D'une part, la disposition « en tourbillons » semble, à mon avis, être tout simplement l'indice des scléroses des centres nerveux réunissant les deux conditions suivantes : 1° être très anciennes : 2° être survenues dans l'enfance pendant la période de développement des centres nerveux. (J'ai pour ma part, en 1884, à l'occasion d'un travail fait en collaboration avec M. Jendrássik, sur la sclérose lobaire, con-

staté dans les circonvolutions cérébrales une disposition du tissu scléreux fort analogue à celle des tourbillons de la moelle dans la maladie de Friedreich, et je persiste à n'attribuer cette disposition qu'à la réunion des deux causes que je viens de vous signaler). — D'autre part, l'emploi des méthodes spéciales de coloration (Malassez, Weigert) a montré, et M. Achard[1] le fait très justement remarquer, que les autres scléroses de la moelle telles que celle du mal de Pott, du tabes, de la sclérose en plaques, de la sclérose latérael amyotrophique, des dégénérations secondaires, etc..., sont des scléroses névrogliques au même titre que la maladie de Friedreich. — M. Weigert[2] va même plus loin, et, grâce à l'emploi de sa nouvelle méthode de coloration de la névroglie, il déclare que *dans la sclérose en plaques la prolifération de la névroglie est encore bien plus marquée que dans la maladie de Friedreich*, et qu'il est pour lui incompréhensible que l'on ait voulu faire une gliose de la sclérose qui se montre dans cette dernière maladie.

Cette question préjudicielle se trouvant ainsi résolue et l'opinion de MM. Dejerine et Letulle étant reconnue erronée, quelle idée doit-on se faire de la nature de l'ataxie héréditaire au point de vue anotomo-pathologique? — Friedreich voyait en elle le résultat d'un arrêt de développement de la moelle, et quant à la lésion des cordons latéraux, il tendait à la rapporter à la propagation des lésions de la pie-mère consécutives à l'altération des cordons postérieurs. — M. Pitt acceptant l'opinion qu'il s'agit ici d'une maladie due à un vice de développement de la moelle, s'appuie sur cette remarque que dans la maladie de Friedreich les lésions portent sur les faisceaux de fibres qui se développent d'une façon tardive, en effet, tous les faisceaux atteints ne reçoivent leur gaine de myéline qu'après le cinquième mois; M. Pitt admet donc que les faisceaux pyramidaux prennent part à la dégénération. Enfin, M. Grasset émet une opinion différente : pour lui la maladie de Friedreich doit rentrer dans la classe des tabes combinés qu'il considère comme constituant un groupe nosologique autonome: j'aurai bientôt l'occasion de vous exprimer mon opinion sur les scléroses combinées, et vous verrez qu'elle est loin d'être conforme à celle du distingué Professeur de Montpellier.

1. Achard, *Bulletin de la Société Anatomique*, 1890.
2. C. Weigert, Zur Pathologischen Anatomie des Neurogliafasergerüsts. — Centralblat für Allgemeine Pathologie, 1890, p. 729 et suivantes.

En terminant ce chapitre d'Anatomie Pathologique, je dois ajouter que si je ne vous ai parlé jusqu'à présent dans la maladie de Friedreich que des lésions médullaires, c'est pour la bonne raison que ce sont les seules que nous connaissions; mais il est bien probable que par suite du progrès des études neurologiques, on décrira quelque jour d'autres lésions du côté du Bulbe, du Cerveau, et du Cervelet, car la maladie de Friedreich me semble être essentiellement une maladie cérébro-spinale. — Vous me permettrez d'ailleurs, Messieurs, de garder, au sujet de la nature de cette maladie, un silence d'autant plus complet qu'il m'a été, jusqu'à l'heure actuelle, absolument impossible de me faire à cet égard une opinion même approximative.

Quel **Traitement** devrez-vous appliquer à la maladie de Friedreich? — Quelques-uns de ses symptômes, notamment les troubles de la marche et l'incoordination, auraient dans quelques cas été améliorés par l'emploi de la *suspension* ou de l'*électricité*; l'*antipyrine*, qui a été préconisée par quelques auteurs, n'a aucune action favorable. Après ce que vous avez appris de l'essence de cette maladie, de sa nature familiale, vous ne vous étonnerez pas, Messieurs, quand je vous dirai qu'elle est absolument incurable.

TRENTE-DEUXIÈME LEÇON

SCLÉROSES COMBINÉES

Historique : Westphal (1877), Kahler et Pick, Strümpell, Raymond et Arthaud, Babes, Ballet et Minor, Grasset, etc. — Anatomie Pathologique. — Lésions : Dans les **Cordons postérieurs** — a) *faisceau de Goll;* b) *faisceau de Burdach.* — Dans les **Cordons latéraux** — a) *faisceau pyramidal croisé;* b) *faisceau pyramidal direct.* — Dans le **Faisceau cérébelleux direct.** — Dans le **Faisceau de Gowers.** — Dans la **Substance grise** — a) cellules des *cornes antérieures;* b) cellules des *cornes postérieures;* c) cellules des *colonnes de Clarke.* — Symptomatologie : très diffuse et très variable. Deux grandes catégories suivant que les phénomènes tabétiques ou les phénomènes spasmodiques sont prédominants. — Diagnostic : avec le *tabes*, la *sclérose en plaques*, les *myélites transverses.* — Nature de ces affections : — Leur classification en différents groupes. Expérience de Stenson; résultats obtenus par MM. Ehrlich et Brieger, par MM. Singer et Münzer; leur application à l'étude de la pathogénie des scléroses combinées.

Messieurs,

Les *scléroses combinées*, ou, suivant une autre terminologie, les *tabes combinés*, ne présentent pas, au point de vue de leurs symptômes, un tableau assez nettement tracé pour appeler vivement l'attention des observateurs. Aussi, contrairement à ce qui a eu lieu pour la plupart des autres affections dont je vous ai entretenus jusqu'à présent, ce n'est pas la Clinique qui a présidé à la constitution de cette espèce morbide, c'est l'Anatomie Pathologique; vous verrez, Messieurs, que cette entité morbide n'en est pas plus robuste pour cela, tout au contraire.

Bien que l'attention de quelques auteurs (Pierret) eût été déjà attirée sur certaines formes anormales du tabes, que M. Erb appelait des « formes mixtes », la notion exacte de l'existence des scléroses combinées ne date véritablement que du travail de

Westphal sur ce sujet (1877). La même année, MM. Kahler et Pick leur consacraient un Mémoire dont j'aurai l'occasion de vous parler dans la suite. Depuis lors les publications sur cette affection se sont multipliées, celles de MM. Strümpell, Raymond et Arthaud, Babès, Ballet et Minor, Dejerine, Babinski et Charrin, Dana, etc., sont parmi les plus importantes. Enfin dans cet énoncé, je ne dois pas oublier le travail de M. Grasset, un des plus complets qui aient paru sur cette question; je tiens d'autant plus à faire ici cette déclaration que, comme vous le verrez dans le cours de cette Leçon, je suis loin de partager les opinions exprimées par cet auteur.

L'Anatomie Pathologique ayant, ainsi que je viens de vous le dire, présidé à la constitution du groupe des scléroses combinées, il y aura je crois, Messieurs, avantage à débuter par l'étude des documents fournis par elle.

Pour prendre un type, et je suis loin de vous affirmer que ce type existe autant qu'on a bien voulu le dire, imaginez, Messieurs, une moelle dans laquelle l'examen microscopique vous révélera simultanément les lésions suivantes :

A. Dans les *Cordons Postérieurs :*

a) Les *faisceaux de Goll* sont dégénérés d'une façon à peu près

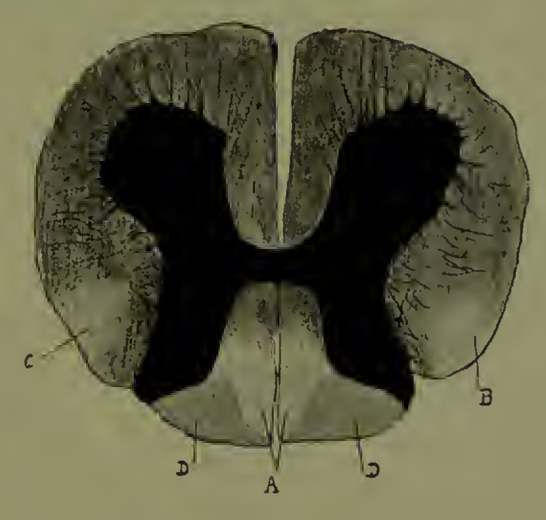


Fig. 207.

Coupe de la moelle dans un cas de sclérose combinée (région lombaire). — Les parties claires indiquent les territoires sclérosés; elles sont d'autant plus claires que la sclérose est plus intense. — A, cordon de Goll; B, C, partie postérieure du cordon latéral dans le voisinage du faisceau pyramidal; D, cordon de Burdach.

complète sur toute la hauteur de la moelle, et jusqu'à leur point de terminaison bulbaire.

b) Les *faisceaux de Burdach* sont également atteints, mais souvent

d'une façon moins profonde, moins complète et en tout cas plus variable. D'après certains auteurs, la lésion de ces faisceaux serait presque toujours plus accentuée à la région dorsale qu'à la région lombaire, ce qui est différent de la localisation des altérations du faisceau de Burdach dans le tabes ; vous savez en effet que, dans



Fig. 208.

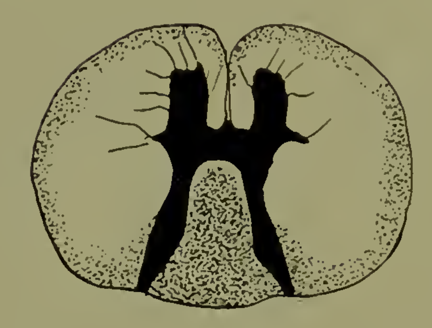


Fig. 209.



Fig. 210.

Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée systématique. (D'après Westphal.) — Fig. 208 : renflement cervical. — Fig. 209 : région cervicale inférieure. — Fig. 210 : région dorsale moyenne.

cette dernière affection, c'est le plus souvent à la région lombaire que celles-ci sont le plus prononcées.

B. Dans les *Cordons latéraux :*

a) Le *faisceau pyramidal croisé*, n'est en général, disent les auteurs, pas atteint dans toute son étendue transversale; sa partie postéro-interne est ordinairement respectée; de même, au point de vue de la localisation en hauteur des lésions de ce faisceau, on fait remarquer que le plus souvent celles-ci existent à peine dans la région cervicale supérieure, tandis que leur intensité est bien plus grande dans les régions dorsale et lombaire.

b. Le *faisceau pyramidal direct* n'est généralement pas altéré. cependant, dans quelques cas, on a vu une zone de sclérose siéger au niveau des points de passage de ses fibres, surtout à la partie interne de ce territoire.

C. Dans le *Faisceau cérébelleux direct :*

Celui-ci est toujours atteint et avec une assez grande intensité.

D. Dans le *Faisceau antéro-latéral de Gowers* :

Les lésions sont en général moins prononcées pour celui-ci que

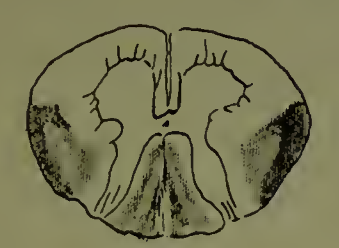


Fig. 211.



Fig. 212.



Fig. 213.



Fig. 214.

Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée. (D'après M. Strümpell.) — Les lésions sont suivant leur plus ou moins d'intensité caractérisées par des zones noires ou grises. — Fig. 211 : lésions du faisceau de Goll et du faisceau de Burdach, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau pyramidal croisé (région cervicale supérieure). — Fig. 212 : mêmes lésions que pour la figure précédente (région dorsale moyenne). — Fig. 213 : la lésion des cordons postérieurs est moins marquée et tend à s'éloigner de la ligne médiane (région lombaire supérieure). — Fig. 214 : la lésion des cordons postérieurs est à peine visible (région lombaire inférieure). — On remarquera que toutes ces lésions vont en diminuant d'intensité de haut en bas.

pour le faisceau précédent; parfois même elles sont très peu accusées.

E. Dans la *Substance grise* :

a) Les cellules des *cornes antérieures* peuvent être également frappées par le processus morbide, mais ce fait est assez rare.

b) Les cellules des *cornes postérieures* semblent participer d'une façon variable aux altérations des cordons postérieurs.

c) Les cellules des *colonnes de Clarke* auraient, dans certains cas, présenté une atrophie plus ou moins marquée, mais les renseignements sont à cet égard trop peu explicites pour que je sois en état de vous rien affirmer.

Tel est, Messieurs, le résumé des altérations que l'on peut, à la rigueur, trouver réunies sur une même moelle. Vous vous imaginez à quelle **Symptomatologie** composite un pareil assemblage de lésions aura donné naissance :

A. Il y a des symptômes de *nature tabétique* consistant en :

Incoordination se traduisant par la maladresse des mouvements, par la démarche ataxique, par le signe de Romberg. — Perte des

réflexes rotuliens. — Douleurs fulgurantes ou autres. — Anesthésies et paresthésies. — Troubles oculaires. — Troubles de la miction. — Troubles génitaux, etc.

B. Il existe conjointement avec les précédents, ou séparément, des symptômes de *nature spasmodique* tels que :

Exagération des réflexes rotuliens. — Clonus du pied. — Affaiblissement moteur, parésie ou paralysie. — Crampes, — Contractures. — Démarche spasmodique, etc.

Voilà, Messieurs, pour ainsi dire, un inventaire brut des symptômes qui peuvent s'observer dans les cas de sclérose combinée. Vous voyez quelles singulières rencontres sont susceptibles de se produire. Mais n'allez pas croire cependant que cette agglomération de symptômes se fasse tout à fait au hasard et sans axe directeur. Bien loin de là, on observe des tendances à réaliser plutôt tel groupement que tel autre, aussi est-on parvenu à tirer de ces groupements des sortes de tableaux cliniques; cela ne veut pas dire, d'ailleurs, que la sclérose combinée soit une entité morbide autonome comparable aux affections systématiques de la moelle.

Je vais vous indiquer les plus ordinaires parmi ces groupements cliniques.

Le **Début** peut se faire par l'un ou l'autre des symptômes suivants :

Raideur spasmodique des jambes, ou bien *ataxie*, ou bien encore *parésie et crampes*, *paresthésies*, *douleurs*, mais ces dernières sont rarement très violentes.

Le plus souvent voici comment les choses se passent : l'*ataxie* ouvre la scène, puis bientôt survient la *raideur spasmodique des jambes*, la *diminution précoce et rapide* de la *puissance génitale*: les *troubles vésicaux* ne tardent pas à se montrer, ainsi qu'un certain degré d'*engourdissement* des membres inférieurs; quant aux *douleurs*, j'ai déjà eu l'occasion de vous dire, elles sont généralement peu intenses et de courte durée. D'après une remarque de M. Gowers, tandis que dans le tabes les douleurs siègent surtout aux membres inférieurs, dans la sclérose combinée, elles se localiseraient particulièrement à la région lombaire ou à la région sacrée. — Les *troubles oculaires* seraient rares, et quant aux *crises gastriques*, *intestinales* ou *laryngées*, elles feraient à peu près entièrement défaut.

Dans les cas, que nous avons en vue où il existe de la raideur

spasmodique des membres inférieurs, le *réflexe rotulien* est, bien entendu, exagéré; il ne fait défaut que beaucoup plus rarement et seulement lorsque le tableau clinique est plus franchement tabétique.

La *démarche* peut être caractérisée du nom de *tabéto-spasmodique*, c'est-à-dire qu'elle présente à la fois l'aspect de celle du tabes et de celle qui accompagne la paraplégie spasmodique.

Les *membres supérieurs* ne sont en général atteints qu'assez rarement et à un degré moindre que les jambes.

C'est pour rappeler les principaux caractères dont il vient d'être question que M. Dana a proposé de donner à cet ensemble clinique le nom de « progressive spastic ataxia », qui, au point de vue descriptif, me semble en effet préférable à celui de « ataxic paraplegia » introduit par M. Gowers.

Le diagnostic doit être fait surtout *a*) avec le *tabes* et *b*) avec les principales variétés de *paraplégies spasmodiques*.

a). Avec le *Tabes*. — Dans celui-ci l'absence de tout phénomène spasmodique, la fréquence et l'intensité plus considérables des douleurs ainsi que leur siège (surtout dans les membres inférieurs) tout cela joint à l'abolition du réflexe rotulien et à la présence de troubles oculaires, suffira en général à établir le diagnostic. Notez en outre que, dans les scléroses combinées, bien plus souvent et en tout cas d'une façon beaucoup plus précoce que dans le tabes, il existe un degré assez accentué de paralysie des membres inférieurs.

b). Avec les *Paraplégies spasmodiques*. — Celles que l'on éprouvera le plus de difficulté à distinguer des scléroses combinées sont celles dues :

α) à la *Sclérose en plaques*. — Dans cette dernière l'absence de symétrie, l'irrégularité dans les symptômes, la présence du tremblement et des troubles de la parole, éviteront toute confusion.

β) à la *Myélite diffuse transverse*. — Dans ce cas la substance grise est tout particulièrement frappée : on constate de l'atrophie musculaire plus ou moins étendue et souvent aussi des troubles du côté des sphincters; en outre, on peut se rendre compte que les symptômes correspondent à une lésion transversale de la moelle, les régions situées au-dessus de ce point restant tout à fait indemnes.

Quant à l'**Étiologie** des Scléroses combinées, les documents dont nous disposons actuellement ne permettent pas de l'établir sur des bases sérieuses; tout ce qu'il m'est possible de vous dire, c'est que la plupart des cas surviennent chez des adultes entre 25 et 40 ans.

Jusqu'à présent, Messieurs, je me suis trouvé dans la nécessité de vous présenter les scléroses combinées comme une véritable Entité morbide ; c'était le procédé le plus commode pour vous les décrire. Nous allons maintenant, si vous le voulez bien, voir ce qu'il faut penser de leur **Nature** véritable et de la place qu'elles doivent occuper dans les classifications nosologiques.

Pour MM. Westphal, Kahler et Pick, Strümpell, etc..., les scléroses combinées seraient le plus souvent dues à la réunion chez un même malade de différents types de scléroses systématiques ; elles seraient donc, en somme, de véritables *scléroses systématiques*.

M. Grasset est d'avis que le « tabes combiné » est, de même que le tabes dorsal, « un syndrome clinique qui prend rang parmi les maladies de la moelle, car il possède l'individualité clinique et aussi l'individualité anatomique caractérisée par l'association d'une sclérose postérieure systématisée avec une sclérose latérale diffuse ; c'est donc une myélite mixte ».

Pour MM. Ballet et Minor il s'agirait le plus souvent de *scléroses diffuses pseudo-systématiques* qui seraient très souvent de nature vasculaire, qui parfois aussi se trouveraient sous la dépendance d'un processus de méningite chronique (cette dernière manière de voir a été également soutenue par M. Dejerine).

Tout d'abord, Messieurs, il faut bien convenir d'une chose, c'est qu'il est absolument impossible de considérer tous les cas de scléroses combinées comme dus à un même processus. La nécessité s'impose de les classer en des groupes distincts qui peuvent être, comme vous allez le voir, fort différents les uns des autres.

La **Classification** que je vous propose est, à peu de chose près, celle qu'ont édifiée dans leur Mémoire MM. Ballet et Minor, elle comprend quatre groupes :

1° Il y a *combinaison de véritables scléroses systématiques*, c'est ce qui a lieu par exemple pour les suivants :

a) pour certains cas de Paralysie Générale des aliénés dans lesquels on voit coïncider les lésions des cordons postérieurs, caractéristiques du tabes, avec une dégénération très nette des faisceaux latéraux, pyramidaux (?).

b) il existe une combinaison de scléroses systématiques des Faisceaux de Goll, des faisceaux de Burdach et des Faisceaux Cérébelleux directs. Ces cas purs sont assez rares jusqu'à présent, et les détails manquent à leur égard ; mais vous remarquerez, Messieurs, que la

disposition des lésions est fort analogue à celle que je vous ai décrite dans la Maladie de Friedreich.

A propos de ces *scléroses combinées systématiques*, je veux, Messieurs, attirer votre attention sur une expérience de Physiologie Pathologique, fort intéressante. Personne, je crois, n'en a encore fait l'application à l'étude des lésions qui nous occupent, et cependant elle en éclaire la pathogénie d'une assez vive lumière.

Vous connaissez sans doute, Messieurs, la célèbre expérience de Stenson, qui consiste à suspendre temporairement le cours du sang dans l'aorte abdominale, puis à laisser celui-ci se rétablir, et à étudier les troubles de la fonction médullaire qui sont la conséquence de cet arrêt momentané de la circulation dans la partie inférieure de l'axe rachidien. — MM. Ehrlich et Brieger ont eu l'ingénieuse idée de mettre à profit cette expérience pour examiner, au point de vue microscopique, les lésions ainsi produites dans la moelle. Ils ont signalé ce fait que la substance grise et les cordons antéro-latéraux présentent alors des lésions dégénératives considérables, tandis que les cordons postérieurs sont presque intacts, sauf au niveau de leur bord antérieur dans la partie qui avoisine la commissure postérieure. — A cette donnée fort importante, on peut encore en ajouter une autre, fournie par MM. Singer et Münzer : c'est la conservation dans le cordon latéral d'une zone marginale qui correspond complètement au territoire commun des faisceaux



Fig. 215.

Moelle d'un lapin chez lequel on avait pratiqué l'oblitération temporaire de l'aorte abdominale (les parties claires dans les faisceaux latéraux et postérieurs indiquent les régions restées saines; les points noirs représentent les fibres dégénérées). (D'après MM. Singer et Münzer.) — On remarquera que la masse des faisceaux cérébelleux direct et de Gowers A est complètement indemne. Dans les cordons postérieurs le nombre des fibres dégénérées (points noirs) est très faible, ces fibres siègent surtout au voisinage de la commissure postérieure et de la base des cornes postérieures, et semblent bien appartenir à ce système que nous avons déjà considéré comme composé en partie de fibres commissurales.

Cérébelleux direct et de Gowers. La conclusion à tirer de ces recherches est donc celle-ci : au point de vue de la nutrition, les

Cordons Blancs de la moelle se distinguent en deux groupes entièrement distincts : d'une part, les *cordons antéro-latéraux* dont la nutrition ainsi que celle de la Substance Grise se trouve sous la dépendance directe de la circulation dans l'aorte lombaire; d'autre part, les *cordons postérieurs* et la masse commune des faisceaux cérébelleux direct et de Gowers, dont la nutrition est indépendante de la circulation dans l'aorte lombaire.

Cette distinction des cordons blancs médullaires en deux groupes, vous la retrouvez, Messieurs, en Pathologie. Quand le premier de ces groupes est atteint vous êtes en présence de lésions fort analogues à celles de la *sclérose latérale amyotrophique;* quand c'est le second, vous avez affaire à la *sclérose combinée systématique.*

II. — A une sclérose primitivement systématique viennent se joindre du côté des faisceaux latéraux des lésions de *myélite diffuse par leptoméningite.* C'est là ce qui se verrait par exemple dans certains cas où, à la suite d'une sclérose systématique des cordons postérieurs, surviendraient des altérations des méninges telles qu'elles se propageraient aux cordons latéraux et amèneraient leur sclérose. Mais cette sclérose secondaire par suite de son origine purement interstitielle ne serait, bien entendu, qu'une sclérose diffuse. On se gardera de prendre pour des faits de ce genre les cas de tabes, comme ceux dont je vous ai donné des exemples, dans lesquels la lésion des zones de Lissader est assez prononcée pour laisser croire à une altération des cordons latéraux.

III. — Inversement, une *myélite diffuse* préexistante peut déterminer des lésions *ascendantes* et *descendantes* de *dégénération secondaire* qui, elles, seront systématiques; ces dernières siègent le plus souvent sur les cordons de Goll ou sur les faisceaux pyramidaux croisés.

IV. — Certaines scléroses diffuses ont l'apparence d'être systématiques, et en réalité ne le sont pas du tout; ce dernier groupe pourrait être avantageusement appelé : groupe des *pseudo-scléroses combinées.*

Je vous demande, Messieurs, la permission d'insister d'une façon particulière sur ce dernier groupe, car c'est avec le groupe I celui qui me semble réunir de beaucoup le plus grand nombre des cas.

Je prendrai pour exemple le fait observé et décrit par MM. Ballet

et Minor, et c'est à leur travail que j'emprunte les figures que je place sous vos yeux (fig. 217 à 221). — Vous voyez que, jusqu'à un certain point, on pourrait penser qu'il s'agit là d'une combinaison de scléroses systématiques dans les cordons de Goll et de Burdach, dans le faisceau cérébelleux direct et dans le faisceau pyramidal. — Mais, comme le font remarquer fort justement ces auteurs, ce n'est là qu'une apparence, et voici les raisons sur lesquelles ils s'appuient pour soutenir qu'on est purement et simplement en présence d'une lésion diffuse à caractère pseudo-systématique :

a) S'il est vrai que la sclérose siège sur le territoire du faisceau pyramidal croisé, il faut remarquer que le faisceau pyramidal direct est tout à fait intact; or, dans l'état actuel de la science, à part les dégénérations secondaires par lésions en foyer, nous ne connaissons pas de processus systématique qui puisse amener une altération isolée du faisceau pyramidal croisé, le faisceau pyramidal direct restant sain[1].

b) Il existe au niveau des parties envahies par la sclérose une hypertrophie des cylindres axes qui ne se rencontre guère, ainsi que l'a montré M. Charcot, que dans les myélites diffuses et dans la sclérose en plaques, mais non dans les processus parenchymateux des scléroses vraiment systématiques.

c) On constate, en outre, dans les territoires sclérosés, une grande abondance de cellules araignées; ces cellules qui se montrent en général très nombreuses dans les myélites diffuses, sont au contraire plus rares dans les dégénérations secondaires systématiques.

d) Les vaisseaux sanguins contenus dans les coupes de moelle sont le siège de lésions notablement plus prononcées que celles qui se voient dans les dégénérations secondaires systématiques; en outre, remarque importante, c'est au voisinage de ces vaisseaux altérés que les lésions de sclérose du tissu médullaire sont le plus accentuées.

J'ai tenu, Messieurs, à reproduire devant vous ces arguments parce qu'ils sont en effet très topiques, et surtout parce qu'ils peuvent s'appliquer à tous ou à presque tous les cas de ce genre.

1. Dans certaines scléroses combinées à allure vraiment systématique on voit la sclérose siéger très nettement sur le territoire du faisceau pyramidal croisé à l'exclusion de toute lésion dans le faisceau pyramidal direct. Il est probable que dans ces cas il s'agit (de même que dans la Maladie de Friedreich) de la sclérose d'un système de fibres distinctes des fibres pyramidales croisées, mais intimement mélangées à celles-ci.

— Mais parmi ces arguments il en est un, le dernier, sur lequel je veux insister tout particulièrement dans la prochaine Leçon à cause de l'importance du fait qu'il invoque. Ce fait consiste dans l'existence de *lésions vasculaires* telles qu'on est fondé à les considérer comme le point de départ du processus intramédullaire.

TRENTE-TROISIÈME LEÇON

SCLÉROSES COMBINÉES (*Suite*)

Notions d'Anatomie normale sur les **Artères** de la moelle. — A. **Branches extra-médullaires.** — I. *Système antérieur :* artère spinale antérieure: artères spinales latérales. — II. *Système postérieur :* artères spinales postérieures. — B. **Branches intramédullaires.** I. *Système de l'artère spinale antérieure :* artère du sillon antérieur et artère sulco-commissurale; branches pour les parties antérieures de la substance blanche: branches radiculaires antérieures. — II. *Système de l'artère spinale postérieure :* artère du sillon postérieur; artère interfuniculaire; artère radiculaire postérieure; artère de la corne postérieure: artère latérale postérieure; artère latérale moyenne; artère latérale antérieure. — Les lésions dans certains cas de scléroses combinées se localisent autour des vaisseaux des cordons postérieurs et autour des artères latérales; superposition de ces lésions aux territoires vasculaires précités. — Étiologie. — Thérapeutique.

Avant d'entrer plus profondément dans l'étude des *Scléroses combinées pseudosystématiques d'origine vasculaire*, permettez-moi, Messieurs, de vous exposer en quelques mots les principales notions aujourd'hui acquises sur la **Circulation sanguine de la moelle**; ces notions sont, comme vous le savez, dues pour une part prépondérante aux études de M. Adamkiewicz, c'est d'elles que s'inspirent plus ou moins les différents travaux consacrés à ce sujet; M. Duret a fait également sur ce sujet des recherches importantes.

Les artères de la moelle proviennent les unes des *vertébrales*, les autres des *intercostales*, des *lombaires*, des *sacrées* qui pénètrent dans le canal rachidien par les trous intervertébraux en suivant les racines antérieures ou postérieures. Pour la commodité de la description nous étudierons séparément : A. les branches extra-médullaires. — B. les branches intramédullaires.

A. **Branches extramédullaires.** I. *Système antérieur.* — L'*artère spinale antérieure* est formée par la réunion de deux rameaux descendants fournis chacun par une des vertébrales; ces deux rameaux se réunissent ordinairement en haut de la moelle cervicale. — L'artère spinale antérieure ainsi formée correspond au sillon longitudinal antérieur et peut être suivie jusqu'au *conus terminalis*. La réunion des deux rameaux qui la constituent peut ne se faire que plus bas, ou bien en certains points l'artère spinale antérieure se divise de nouveau pour se réunir ensuite en un seul tronc.

Cette artère spinale antérieure reçoit, des *artères spinales latérales*, plusieurs affluents qui pénètrent par les trous de conjugaison, suivent les racines antérieures et vont se jeter dans l'artère spinale antérieure; ces affluents sont en général de très petit calibre, et, d'après M. Adamkiewicz, sur toute la hauteur de la moelle il n'y a bien souvent que deux ou trois de ces affluents qui présentent un calibre d'une importance notable; pour les affluents situés dans les régions inférieures de la moelle leur calibre est d'ailleurs plus fort que pour ceux situés dans les régions supérieures.

L'artère spinale antérieure donne à angle droit une série de branches assez fortes qui se portent dans le sillon antérieur d'avant en arrière et constituent les *artères du sillon antérieur* dont j'aurai à vous parler dans la suite. En outre elle fournit des *artères radiculaires antérieures* et quelques *branches anastomotiques* avec le système des artères spinales postérieures qui contribuent à irriguer les parties latérales de la moelle.

II. *Système postérieur.* — Les *artères spinales postérieures* sont au nombre de deux de chaque côté; elles proviennent également de chacune des vertébrales et sont formées de chaque côté par deux troncs dont l'un descend en arrière des racines postérieures, c'est l'*artère spinale postérieure interne*, l'autre descend en avant de ces racines, c'est l'*artère spinale postérieure externe*.

De ces artères partent un grand nombre de branches soit destinées à l'intérieur de la moelle, soit anastomotiques entre chacun de ces quatre troncs; enfin quelques branches se mettent en communication avec le système antérieur.

Ces deux systèmes antérieur et postérieur sont donc en somme bien distincts au point de vue anatomique, quoiqu'ils proviennent en réalité d'une origine commune; quant au point de vue patho-

logique, je vous montrerai, Messieurs, qu'ils sont au moins aussi indépendants; dans certaines affections ce sera le système postérieur qui sera atteint, dans d'autres le système antérieur. Et cette localisation des lésions dans une partie du territoire vasculaire de la moelle à l'exclusion des autres parties ne doit pas vous étonner, car les exemples de ce genre abondent. C'est ainsi qu'en pathologie cardiaque vous avez appris à connaître les lésions isolées des coronaires; qu'en pathologie pulmonaire vous savez que certaines lésions frappent d'une façon presque exclusive les artères pulmonaires ou les artères bronchiques. Enfin, pour le cerveau, aucun de vous n'ignore la prédominance considérable des altérations dans le territoire de la sylvienne, bien que cette artère soit en connexion avec les autres artères de l'encéphale.

Mais, avant de passer à l'étude de la localisation vasculaire des différentes lésions de la moelle, il me reste à vous faire connaître la disposition des artères dans l'intérieur de cet organe.

B. **Branches intramédullaires.** I. *Système de l'artère spinale antérieure. a)* Artère du sillon antérieur. — Cette artère va de l'artère spinale antérieure jusqu'au fond du sillon antérieur et se jette à ce niveau soit à gauche soit à droite de la commissure antérieure; il est rare qu'elle se bifurque (Kadyi). — Lorsqu'elle est parvenue à la commissure, elle prend le nom d'*artère sulco-commissurale* qui se résout en un abondant réseau ramifié dans les deux tiers antérieurs de la substance grise. Cette artère irrigue surtout la *corne antérieure*, grâce à une branche spéciale qui se recourbe d'arrière en avant et fournit abondamment à cette corne, et aussi un peu (Kadyi) à la substance blanche voisine de celle-ci.

Cette artère sulco-commissurale (voir fig. 216) donne naissance aux branches suivantes :

1) *Branche anastomotique.* C'est la plus interne; elle se porte soit en haut, soit en bas, et se confond avec la branche du même genre située au-dessus ou au-dessous. Ainsi se trouve constitué dans la substance grise, à l'union de la commissure postérieure avec le col de la corne antérieure, un vaisseau à direction longitudinale occupant toute la hauteur de la moelle; c'est ce vaisseau de nature essentiellement artérielle qui a été pris pour une veine par plusieurs anciens auteurs et décrit par eux sous le nom de *veine centrale.*

2) *Branche pour la Colonne de Clarke.*

5) Quelques *Ramuscules* pour les parties de la *Substance blanche* voisines de la substance grise, surtout au niveau du col de la corne antérieure.

b) BRANCHES POUR LES PARTIES ANTÉRIEURES DE LA SUBSTANCE BLANCHE dont les plus courtes restent limitées à celle-ci, tandis que les plus longues vont se perdre dans la substance grise des cornes antérieures dans lesquelles elles pénètrent, soit en avant, soit latéralement.

c) BRANCHES RADICULAIRES ANTÉRIEURES (provenant, comme nous l'avons vu, en grande partie des artères spinales latérales), elles suivent les racines et les accompagnent dans l'intérieur de la moelle en donnant quelques ramuscules tant à la substance blanche immédiatement avoisinante qu'à la substance grise dans laquelle elles se perdent.

II. *Système de l'artère spinale postérieure. a*) ARTÈRE DU SILLON POSTÉRIEUR. — Elle se porte dans ce sillon jusqu'à ce qu'elle soit parvenue au fond de celui-ci; dans ce trajet elle donne de petites branches aux parois de ce sillon; les dimensions de cette artère sont généralement assez fortes, on l'observe très aisément sur la plupart des coupes de la moelle.

b) ARTÈRE INTERFUNICULAIRE. Elle se porte entre le faisceau de Goll et celui de Burdach dans le *sillon paramédian*: elle est contenue dans un septum assez volumineux, ainsi d'ailleurs que la plupart des artères intramédullaires d'un certain calibre.

c) ARTÈRE RADICULAIRE POSTÉRIEURE. Chacune de ces artères accompagne la racine postérieure correspondante, et va se perdre avec elle dans la substance grise de la corne postérieure.

d) ARTÈRE DE LA CORNE POSTÉRIEURE. Elle traverse le cordon de Burdach en dedans des racines postérieures et va se jeter dans la base de la corne postérieure.

e) ARTÈRE LATÉRALE POSTÉRIEURE. Cette branche n'est pas absolument constante, elle se distribue à la région postérieure du cordon latéral.

f) ARTÈRE LATÉRALE MOYENNE. En général assez développée fournit à la région moyenne du cordon latéral.

g) ARTÈRE LATÉRALE ANTÉRIEURE. Irrigue la région antérieure du cordon latéral.

Ces trois artères E, F, G, sont, surtout la dernière, en partie fournies par les branches anastomotiques entre le système postérieur

et le système antérieur, mais elles sont cependant beaucoup plus sous la dépendance du système postérieur.

Maintenant, Messieurs, que nous avons pris une idée générale de la vascularisation de la moelle, revenons, je vous prie, aux *scléroses combinées*, car c'est à cette intention que nous avons opéré cette digression.

Je vous disais qu'un bon nombre de cas de scléroses combinées étaient de *nature vasculaire*, je vais chercher à vous le démontrer.

Si nous superposons au dessin d'une coupe de moelle atteinte de sclérose combinée le schéma d'une coupe de moelle normale portan l'indication du trajet des vaisseaux, vous constaterez aisément avec quelle précision les régions sclérosées correspondent aux

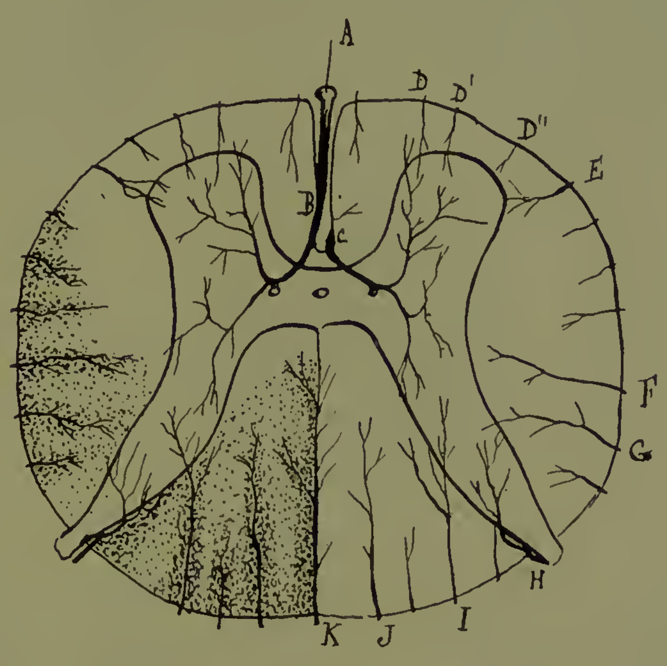


Fig. 216.

Schéma destiné à montrer le rôle des lésions vasculaires dans la production de certaines scléroses combinées. — E, F, G, artères latérales antérieure, moyenne et postérieure; H, artère radiculaire postérieure; I, artère de la corne postérieure; J, artère interfuniculaire; K, artère du sillon postérieur. — Du côté gauche de la figure on a tracé autour de chacune des artères du cordon postérieur et de la partie périphérique et postérieure du cordon latéral dépendant du système de l'artère spinale postérieure des traînées de sclérose (pointillé); la zone scléreuse ainsi obtenue répond bien à celle qui s'observe dans les scléroses combinées d'origine vasculaire.

différents territoires d'irrigation vasculaire dépendant du système de l'*artère spinale postérieure*.

Prenons par exemple les *cordons postérieurs*. Vous voyez, Messieurs, la sclérose se montrer très intense au niveau des *cordons de Goll* à l'entour de l'*artère du sillon postérieur*; de même dans les *cordons de Burdach*, la sclérose se dispose suivant l'*artère*

interfuniculaire, et ainsi se forme, sous la seule influence des altérations vasculaires, une sclérose des cordons postérieurs qui rappelle à s'y méprendre, par sa disposition, les lésions caractéristiques d'un tabes arrivé à une période avancée.

Mais ce n'est pas tout : ce qui caractérise, avons-nous vu, les cas de scléroses combinées, c'est la concomitance avec ces lésions des cordons postérieurs d'autres lésions scléreuses du côté des *fais-*

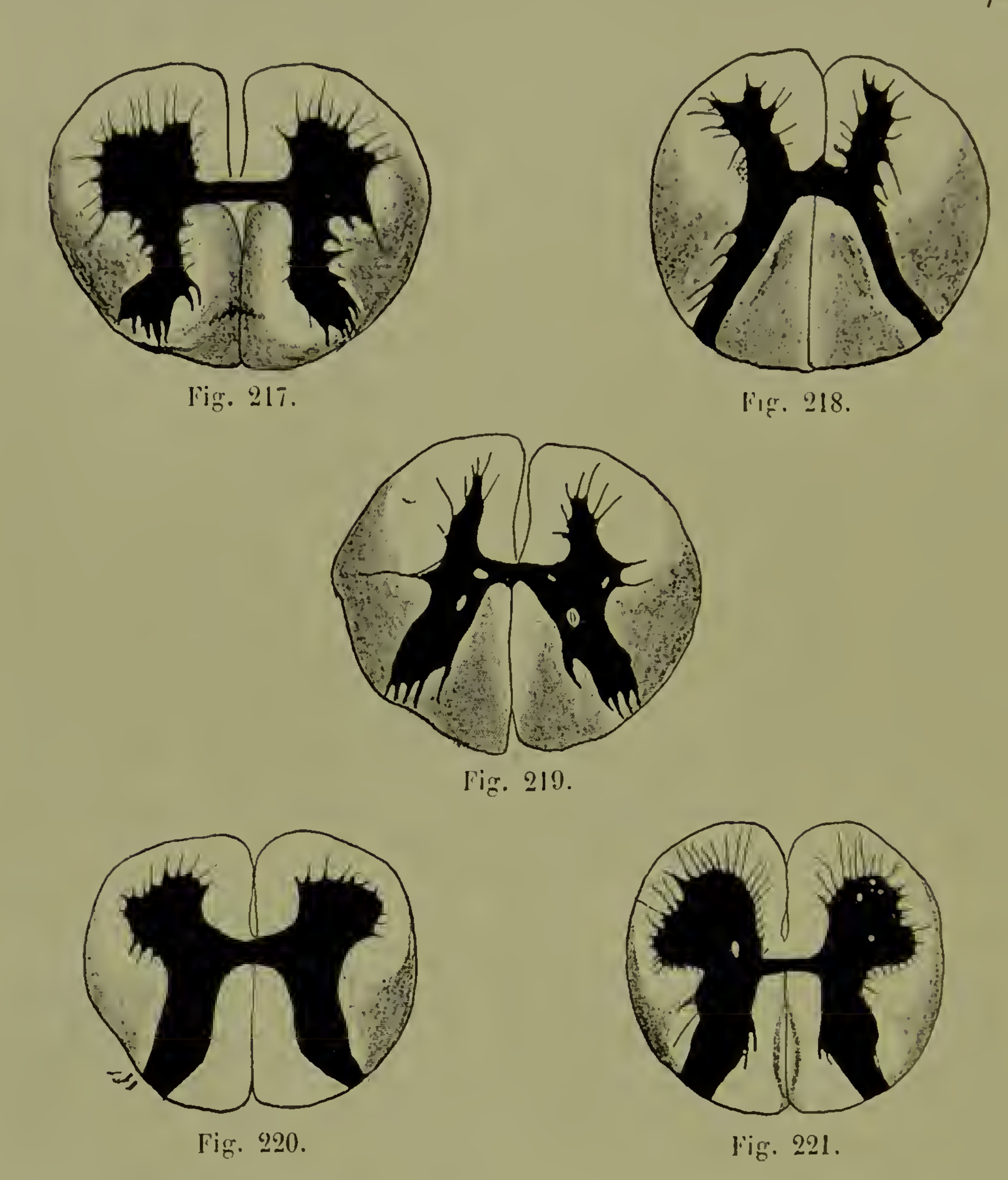


Fig. 217. Fig. 218. Fig. 219. Fig. 220. Fig. 221.

Coupes de la moelle dans un cas de fausse sclérose systématique de la moelle d'origine vasculaire. (D'après MM. Ballet et Minor.) — Les parties de la substance blanche atteintes par la sclérose sont suivant l'intensité de celle-ci teintées en noir ou en gris. — Fig. 217 : région cervicale. — Fig. 218 : région dorsale moyenne. — Fig. 219 : région dorsale inférieure. — Fig. 220 : région lombaire moyenne. — Fig. 221 : région lombaire inférieure. — On voit que les lésions vont en diminuant de haut en bas, et que dans la région lombaire moyenne les cordons postérieurs sont entièrement libres.

ceaux cérébelleux directs et des *cordons latéraux*, à peu près dans les points occupés par le faisceau pyramidal. Eh bien, Messieurs,

ces lésions, nous pouvons très aisément aussi constater qu'elles correspondent à l'altération de certains territoires vasculaires appartenant également au système de l'artère spinale postérieure. Ces territoires vasculaires sont ceux des *artères latérales, postérieure, moyenne et antérieure*; d'une part, en se distribuant à la périphérie des régions latérales de la moelle, ces artères donnent naissance à ce niveau à une sclérose marginale simulant très exactement la dégénération du faisceau cérébelleux direct, ou même, si elle s'étend un peu en avant, celle du faisceau antérolatéral de Gowers. D'autre part, ces artères envoyant des branches jusqu'au centre des cordons latéraux et même les traversant pour aborder la substance grise, on comprend que leur inflammation déterminera dans ces cordons latéraux une sclérose qui pénétrera profondément dans leur épaisseur et pourra intéresser les fibres du faisceau pyramidal croisé qui se trouvent en cet endroit. Je passe sur les lésions qu'éprouve forcément dans ce cas la substance grise, car elles sont peu ou pas connues, mais je tiens à insister sur ce que, dans ces cas, le système de l'artère spinale postérieure étant seul atteint, on ne constate généralement pas de sclérose à la partie interne du cordon antérieur de la moelle, dans la région occupée par les fibres du faisceau pyramidal direct. Cette intégrité du faisceau pyramidal direct, quand le faisceau pyramidal croisé montre une sclérose intense, est, comme je vous l'ai déjà dit, un des meilleurs arguments qu'on puisse invoquer contre l'opinion qui voudrait que cette sclérose fût de nature systématique. — Il peut arriver cependant que le système de l'artère spinale antérieure participe au processus : vous aurez alors une sclérose diffuse de la moelle qui ne prendra plus guère l'aspect systématique ou pseudo-systématique, à moins que, comme dans le cas que je mets sous vos yeux, cette participation du système de l'artère spinale antérieure ne soit que partielle, et qu'il se produise alors, aux environs de l'*artère du sillon antérieur*, une sclérose du cordon antérieur de la moelle; mais cette artère ne se bifurquant presque jamais, il se trouvera que, comme dans l'exemple que je vous présente, cette sclérose sera unilatérale, de telle sorte que son caractère pseudo-systématique éclatera d'une façon encore plus manifeste.

Vous voyez donc, Messieurs, que l'*origine vasculaire* des scléroses combinées est, dans certains cas, des plus manifestes et facile à démontrer; j'ajouterai, et j'ai déjà exprimé cette opinion, que l'ori-

gine vasculaire me semble être de beaucoup la plus fréquente[1]. C'est vous dire, Messieurs, que cette affection est essentiellement

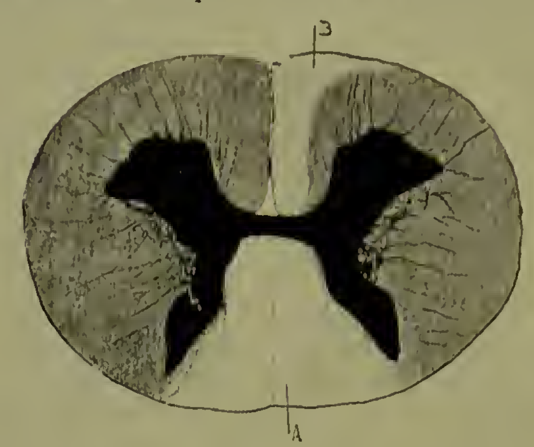


Fig. 222.

Coupe de la moelle dans un cas de sclérose combinée (région cervicale). Les parties blanches sont les parties sclérosées. — Les deux cordons postérieurs A et le cordon antérieur B d'un seul côté sont atteints par la sclérose. — Cette combinaison qui reconnaît probablement une origine vasculaire n'est pas très rare. Westphal, MM. Strümpell, Sioli, Kahler et Pick, etc., ont observé et figuré des cas de cette combinaison, mais en général il existait aussi une zone de dégénération dans les faisceaux latéraux.

secondaire, c'est vous dire aussi, que loin d'être une maladie de la moelle, elle est tout au plus une localisation dans certaines régions de la moelle d'un processus inflammatoire vasculaire. Ces conclusions devront dominer l'*étiologie* de cette variété de scléroses combinées, et je ne doute pas que certaines maladies générales qui frappent de préférence les vaisseaux, telles que par exemple la *syphilis*, ne soient, lorsqu'on les cherchera avec plus de soin, fréquemment au seuil des cas de ce genre.

1. Il y aurait lieu de parler ici des cas observés par M. Demange qui, chez des vieillards, a vu, à la suite de l'athérome des artères spinales, se produire une sclérose diffuse de la moelle donnant lieu à un aspect clinique qui rappelait la sclérose fasciculée des cordons latéraux.

TRENTE-QUATRIÈME LEÇON

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

HISTORIQUE : Au point de vue clinique, Heine, Rilliet et Barthez, Duchenne de Boulogne, Laborde. — Au point de vue anatomique, Prévost et Vulpian, Clarke, Charcot et Joffroy. — SYMPTÔMES : — *Début :* fièvre, troubles gastro-intestinaux, phénomènes nerveux consistant en somnolence, convulsions, etc. — *Paralysie*, son mode d'apparition et d'extension, sa localisation, sa régression. — Période des *Déformations*, éléments à considérer dans la production de celles-ci : ancienneté de la paralysie, jeune âge du sujet au moment où elle est survenue, atrophie des os. — Caractères de la paralysie, résultats de l'examen électrique, abolition des réflexes tendineux, flaccidité du membre. Intégrité de la sensibilité et des réflexes cutanés. Troubles *trophiques* : adipose sous-cutanée, cyanose, minceur de la peau, ulcérations, callosités, engelures, hypertrophie du système pileux, hypersécrétion sudorale, fragilité des os. — État de l'intelligence.

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE

HISTORIQUE : — Duchenne de Boulogne, Charcot, Moritz Meyer, Bernhardt, Bourneville et Teinturier, E.-C. Seguin. — SYMPTÔMES : — *Début*, fièvre, phénomènes nerveux, etc. — *Paralysie*, son mode d'apparition et d'extension, sa localisation, sa régression. En somme, à part l'âge du malade, tout cela est absolument analogue à ce qui se passe dans la paralysie infantile ; les quelques variations cliniques que l'on constate tiennent à l'époque du début.

MESSIEURS,

Le nom de *Paralysie Spinale Infantile* est loin d'être le seul sous lequel ait été désignée l'affection dont je dois vous entretenir aujourd'hui ; elle a plus ou moins porté ceux de *Paralysie atrophique de l'enfance, Paralysie essentielle de l'enfance, Poliomyélite antérieure aiguë de l'enfance, Téphromyélite antérieure de l'enfance.* — Je crois que le premier de ces titres est actuellement

adopté d'une façon générale, et la raison en est beaucoup moins dans son excellence que dans son ancienneté, car c'est sous ce nom que, en 1860, Heine décrivit d'une façon très remarquable cette affection qu'il avait déjà fort bien observée dès 1840. — Entre temps, Rilliet et Barthez en donnaient également (1853) une bonne étude clinique, sous la dénomination très inexacte de *Paralysie essentielle de l'enfance.*

Il est juste d'ajouter que nous ne connaissons foncièrement cette maladie que depuis les mémoires de Duchenne de Boulogne père et fils, et la thèse de M. Laborde.

Telle est la phase Clinique de cet Historique; une autre phase non moins intéressante est la phase Anatomo-Pathologique, dans laquelle les travaux de Prévost et Vulpian, de Clarke, de Charcot et Joffroy, de Roger et Damaschino, tiennent une place prépondérante.

Je reviendrai, Messieurs, sur la plupart de ces travaux, et je vous en citerai d'autres encore; j'ai voulu faire tout d'abord l'énumération que vous venez d'entendre, parce que le faisceau de ces noms n'appartient pas seulement à l'Historique de la Paralysie Infantile, mais à l'Historique des Maladies Nerveuses. C'est en effet à l'occasion de cette étude que se trouvèrent fixées les premières notions de la Pathologie médullaire, et que les recherches de MM. Prévost et Vulpian, Clarke, Charcot et Joffroy, établirent d'une façon indiscutable les relations existant entre les lésions des cornes antérieures de la moelle et l'atrophie musculaire.

Mais, avant d'aborder cette question si intéressante de l'Anatomie Pathologique de la Paralysie Spinale Infantile, je veux, Messieurs, vous faire connaître en détail ses **Symptômes**.

Le mode de *début* est d'une importance capitale et j'insisterai sur ce point quand je vous parlerai de la nature de cette affection. En général, il présente toutes les apparences du début des maladies aiguës fébriles; on constate, en effet, chez le petit malade une *fièvre* vive pouvant s'accompagner d'une élévation de la température à 39 à 40 degrés et plus; la durée de ces phénomènes fébriles est d'ailleurs variable, quelquefois elle ne dépasse guère trente-six à quarante-huit heures, ou bien elle se prolonge pendant plusieurs jours.

En même temps se montrent les *troubles gastro-intestinaux* compagnons ordinaires des maladies aiguës, inappétence, langue

chargée, diarrhée, vomissements, etc., qui peuvent présenter une intensité fort différente d'un sujet à l'autre; ils ne se montrent que comme un épiphénomène banal de l'état fébrile, sans offrir de relations directes avec l'affection nerveuse elle-même.

Souvent surviennent aussi des *phénomènes nerveux* que l'on pourrait jusqu'à un certain point qualifier de « généraux » et qui consistent dans un certain degré de somnolence, parfois même dans un coma se terminant souvent par la mort; enfin les convulsions se montrent parfois, mais je ne les crois pas aussi fréquentes que l'ont prétendu quelques auteurs.

En somme, il n'y a jusqu'à présent, Messieurs, comme vous pouvez le constater, rien qui puisse annoncer qu'on a affaire à la Paralysie spinale infantile; c'est purement et simplement l'histoire de tous les débuts de maladies aiguës, alors que le médecin se borne à constater qu'il y a de la fièvre, et à prononcer : « il faut attendre que la maladie se déclare ».

Mais bientôt la scène va changer. — Soit au début, soit à la fin de cette période fébrile, soit plus souvent dans son cours, survient un nouveau phénomène dont l'apparition va déchirer tous les voiles, c'est la *paralysie*. Très rapidement elle atteint son maximum ; soit presque immédiatement, soit dans l'espace de douze à vingt-quatre heures, elle se traduit aux yeux de l'entourage par une immobilité d'un ou plusieurs membres.

Le territoire atteint par cette paralysie est fort variable quant à l'extension et à la distribution de celle-ci. Il est souvent considérable. C'est ainsi que vous pourrez voir les quatre membres être simultanément affectés, ou bien vous constaterez une paraplégie complète, parfois un bras sera paralysé en même temps que les deux jambes, ou bien ce sera simultanément le bras d'un côté et la jambe de l'autre côté; enfin, dans quelques cas, la paralysie siège sur tout un côté du corps et rien que sur ce côté (forme hémiplégique).

Dans cette période, la paralysie frappe souvent le membre tout entier, sans qu'il soit possible de reconnaître sa localisation à tel ou tel muscle. Dans la période qui va suivre, il n'en est pas de même; en effet, au bout de quelques jours, on voit certains muscles reprendre peu à peu leur activité; le malade est alors dans ce qu'on appelle la *période de régression* ou de *fixation* de la paralysie. Cette période dure pendant une ou deux semaines environ; de jour

en jour, pour ainsi dire, la paralysie se limite davantage, et au lieu de porter sur tout un membre, on constate bientôt qu'elle n'intéresse plus que quelques-uns des muscles de ce membre. C'est alors seulement qu'il devient possible d'en étudier minutieusement la localisation et d'en observer le groupement souvent fort intéressant au point de vue de la situation des centres médullaires.

On a fait de la sorte certaines remarques qui méritent d'être notées, bien qu'elles soient loin de s'appliquer à tous les cas sans exception.

Le *deltoïde* peut présenter au point de vue de la paralysie une dissociation de ses faisceaux : sa *portion claviculaire* étant atteinte en même temps que le *grand dentelé antérieur*, tandis que sa *portion moyenne* et sa *portion postérieure* sont affectées en même temps que le *sous-épineux* et les *rhomboïdes*.

Le *faisceau claviculaire* du trapèze qui est innervé par le spinal ne prendra pas part à la paralysie des autres faisceaux de ce muscle (Kirmisson).

A la jambe, le muscle tibial antérieur pourra être paralysé tout à fait isolément des *péroniers* et des *extenseurs des orteils*. Mais, en somme, il faut remarquer que, contrairement à ce qu'on pourrait attendre d'une affection aussi nettement localisée dans la moelle, la dissociation des territoires musculaires atteints est loin d'être aussi fine qu'on aurait pu le supposer.

La paralysie pourrait encore intéresser les *noyaux moteurs du bulbe*. M. Médin, notamment, l'aurait, au cours de l'épidémie qu'il a observée, constatée sur les muscles innervés par le moteur oculaire externe, le facial et l'hypoglosse; peut-être y aurait-il lieu de formuler sur ces cas quelques réserves, mais le fait en lui-même n'a rien d'invraisemblable.

Les *sphincters* ne sont généralement pas atteints, quelquefois cependant ils présentent de l'incontinence, mais cela n'a guère lieu qu'au début, pendant la période d'invasion.

La période de régression continue ainsi, comme je vous l'ai dit, pendant un ou deux septénaires, les muscles dont les noyaux moteurs ne sont que peu ou pas atteints se dégagent, et la paralysie dont ils avaient été frappés n'étant, pour ainsi dire, que le résultat d'un shock déterminé par le voisinage du foyer médullaire se dissipe progressivement. Mais, pour les muscles dont les noyaux

ont été détruits plus ou moins complètement par le foyer, il en va d'une façon toute différente : non seulement ils restent paralysés, mais un nouveau phénomène, l'*atrophie*, va se développer, indiquant la dégénération à laquelle ils sont soumis.

Le malade entre alors dans une nouvelle période, ou période des



Fig. 225.

Homme atteint d'une ancienne paralysie infantile du bras et de l'épaule gauche. Atrophie très marquée. (Collection Damaschino.)

déformations. Celles-ci peuvent être fort variées et dépendent d'éléments divers que nous aurons à étudier dans quelques instants.

Les plus fréquentes et les plus caractéristiques parmi ces déformations sont les suivantes :

Le *pied bot* qui présente ordinairement la variété *varus équin*, soit pure, soit plutôt combinée à un degré variable de pied plat.

La *main bote*, dont l'attitude est fort diverse suivant les sujets, et qui se complique souvent de déformations plus ou moins accentuées des doigts.

Le *tronc* est également le siège de déformations variées, depuis la scoliose simple, jusqu'à celles plus compliquées désignées dans le langage courant sous le nom, très expressif d'ailleurs, de *cul-de-jatte*. Dans ce dernier cas, la partie inférieure du tronc et les membres inférieurs ont été simultanément atteints, et le malade

est incapable d'en faire usage, soit pour la station, soit pour la locomotion. Cette déformation est en elle-même assez rare, mais, chez la plupart des individus qui en sont atteints, elle est due à la

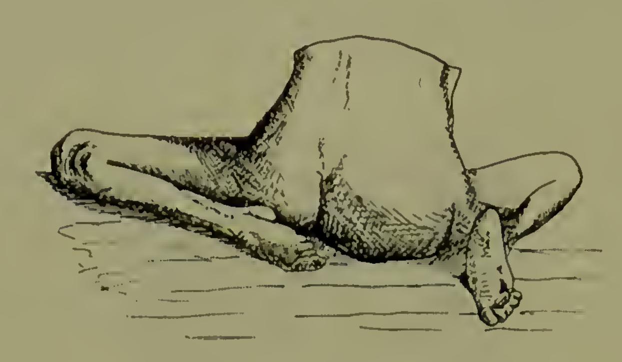


Fig. 224.

Paralysie infantile siégeant sur les membres inférieurs et les muscles du bassin et ayant amené l'infirmité dite « cul-de-jatte ». (Collection Damaschino.)

paralysie infantile. Il en est différemment pour la scoliose, qui, elle, reconnaît un grand nombre de modes de production.

Pour comprendre la *genèse de ces déformations* et le degré qu'elles acquièrent, il faut, Messieurs, tenir compte d'un certain nombre d'éléments :

L'*ancienneté* de la paralysie joue évidemment un rôle, mais n'est certes pas l'agent principal, car chez les sujets atteints à l'âge adulte de lésions musculaires atrophiques, au bout de 10. 15, 20 ans et plus. vous ne verrez jamais les membres être aussi contrefaits que dans la paralysie infantile.

La véritable cause de l'intensité de ces phénomènes doit être surtout cherchée dans le *jeune âge* des sujets; c'est qu'en effet nous sommes là en présence d'enfants dont le développement est en train de se faire, toute déviation dans l'accroissement des membres devra donc se traduire par une difformité qui s'ajoutera à celle déterminée par la paralysie, et arrivera ainsi parfois à un degré considérable.

Veuillez noter également qu'à la paralysie et à l'atrophie des muscles vient se joindre aussi une *atrophie des os*, cette dernière reconnaissant probablement pour cause, comme la première, la destruction de certains centres trophiques dans la moelle. — Comme corollaire de ces altérations musculaires et osseuses, il se produit des *luxations* d'une ou plusieurs des articulations du membre paralysé; ces luxations sont dues, tant à la prédominance de la tonicité des muscles qui subsistent et dont les antagonistes

ont disparu, qu'au changement du sens de la poussée des surfaces articulaires.

Ces paralysies avec atrophie présentent d'ailleurs un certain nombre de caractères qui contribuent à leur donner leur cachet spécial.

Ce sont essentiellement des *paralysies flasques*, tant au point de



Fig. 225.

Os de la jambe et du pied dans un cas de paralysie infantile. Déformation considérable du squelette du pied. (Collection Damaschino.)

vue de la consistance des masses musculaires qu'à celui des réflexes tendineux et de la mobilité des différents segments du membre, par rapport les uns aux autres.

Les *réflexes tendineux* des muscles atteints sont abolis d'une façon générale, qu'il s'agisse des muscles du membre inférieur ou du membre supérieur.

Quant à la *mobilité* des segments de membres entre eux, elle est tout à fait anormale : si par exemple dans un cas de paralysie du membre inférieur on saisit la jambe et qu'on lui imprime quelques secousses, on voit le pied ballotter dans toutes les directions

comme s'il s'agissait non de l'extrémité d'un être vivant, mais de celle d'un mannequin; c'est ce phénomène que l'on désigne du nom de *jambe de polichinelle*.

L'*examen électrique* fait dès le début, sur les muscles atteints par la paralysie, donne les résultats suivants : L'*excitabilité faradique* disparaît rapidement dans les muscles paralysés, mais seulement dans ceux qui devront rester paralysés; ceux qui, bien que paralysés en apparence, conservent encore un peu de contractilité faradique au bout d'une quinzaine de jours après le début de l'affection, ont toutes les chances pour présenter dans un laps de temps assez rapproché une rétrocession plus ou moins accentuée de la paralysie. — Quant à l'*excitabilité galvanique*, elle augmente tout d'abord dans les muscles qui doivent rester paralysés, et ceux-ci présentent, en outre, les signes de la réaction de dégénération.

La *contractilité idio-musculaire* se montre ordinairement accrue, du moins au début, sur les muscles dont la paralysie sera permanente, plus tard elle disparaît entièrement sur ceux-ci, de même d'ailleurs que la contractilité électrique.

Quant à la *sensibilité*, on peut dire d'une façon générale qu'elle est intacte; dans des cas très rares, on a pu noter quelques troubles de ce côté, mais en général si peu prononcés et si limités, qu'il ne semble pas qu'on doive en tenir compte dans la description de la paralysie spinale infantile.

La *réflectivité* est également normale, soit pour les réflexes cutanés, soit pour les réflexes tendineux des muscles qui n'ont pas été frappés par la paralysie.

Certains *troubles trophiques* se montrent à un degré de fréquence et d'intensité variable. Voici ceux que l'on observe le plus ordinairement :

Le *défaut d'accroissement des membres*, sur lequel j'attirais tout à l'heure votre attention et qui vous permet de comprendre la raison pour laquelle les déformations sont aussi prononcées.

L'*adipose sous-cutanée* (obésité locale de Landouzy), qui acquiert quelquefois au niveau des muscles atrophiés un degré très prononcé, au point de masquer entièrement l'atrophie ou même de simuler une hypertrophie du membre. — Cette adipose sous-cutanée est d'ailleurs loin d'être constante.

Le *refroidissement* des membres paralysés. Ce refroidissement

peut être très marqué, et c'est en vain que les parents cherchent à le combattre en couvrant ces membres des étoffes les plus chaudes : leurs enfants persistent à avoir « les pieds glacés ».

La *cyanose*, la *rougeur*, les *marbrures* sont les compagnes ordi-

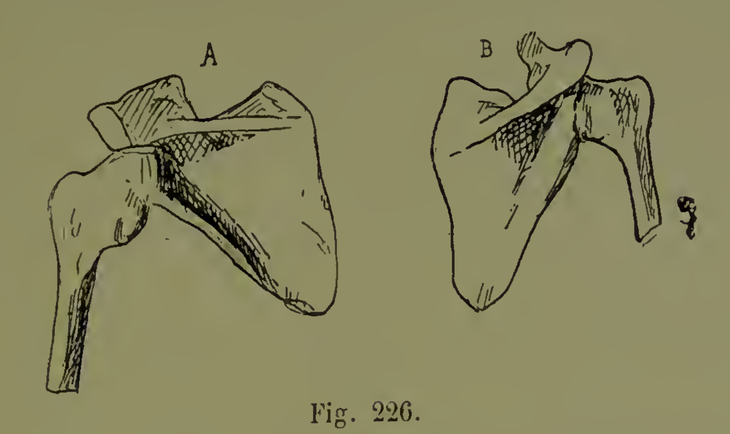


Fig. 226.

Fig. A, scapulum et humérus du côté sain. — Fig. B, scapulum et humérus du côté où siégeait la paralysie infantile. Ces os sont beaucoup moins volumineux que du côté sain.

naires de ce refroidissement des membres. On a vu quelquefois aussi une éruption de *purpura* se localiser au membre atrophié.

La *minceur de la peau* est parfois telle qu'elle s'éraille ou s'ulcère sous l'influence du moindre traumatisme, et notamment sous la pression des appareils orthopédiques qu'on fait porter aux malades, et même simplement sous l'influence de la marche avec des chaussures blessant un peu le pied. Puis, lorsqu'à l'aide du repos et d'un traitement minutieux on est arrivé, ce qui n'est pas toujours facile, à guérir ces ulcérations, il se trouve le plus souvent que la cicatrice ainsi formée est trop fine, et qu'à la première occasion une nouvelle plaie se forme en cet endroit.

Inversement, des *callosités* d'un développement souvent considérable peuvent se montrer dans des points de la peau des membres et surtout des extrémités soumis à des frottements répétés.

Comme conséquence de cette vulnérabilité de la peau, on peut encore citer la tendance aux *engelures* que présentent ordinairement ces malades.

Quelquefois aussi les membres atteints par la paralysie et l'atrophie offrent au premier coup d'œil un aspect un peu singulier par suite de l'*hypertrophie du système pileux* à leur niveau, et parfois de l'*hypersécrétion sudorale*.

Enfin les troubles trophiques, au lieu de porter sur la peau et les parties molles, peuvent atteindre les *os* eux-mêmes; je vous ai

déjà, Messieurs, parlé de l'arrêt dans leur accroissement; dans certains cas on les voit en outre devenir d'une *fragilité* particulière, et je vous rappellerai à ce propos que M. Potherat et M. Berbez ont publié chez des individus atteints de paralysie atrophique de l'enfance des observations de *fractures* qui montrent bien cette fragilité osseuse.

Quant à l'*état intellectuel* des individus affectés de paralysie atrophique de l'enfance, il faudrait vous garder, Messieurs, de croire, comme l'ont dit quelques auteurs, qu'il soit altéré. Ces individus sont, au point de vue *psychique*, tout à fait comparables aux personnes saines, et on en a vu occuper très activement les situations les plus élevées. — Je ne disconviens pas d'ailleurs que quelques-uns d'entre eux puissent présenter une irritabilité anormale, ou même des bizarreries de caractère plus ou moins marquées; mais je crois qu'il faut surtout rapporter celles-ci à l'infirmité corporelle qui, empêchant les malades de partager la vie des enfants et des jeunes gens de leur âge, contribue pour différentes raisons à exciter leur sensibilité nerveuse. Peut-être aussi l'hérédité névropathique joue-t-elle un certain rôle, dans les cas où elle existe, en exagérant quelques-uns de ces phénomènes.

Paralysie Spinale Aiguë de l'adulte.

Je dois maintenant, Messieurs, vous entretenir d'une affection en tous points analogue à celle que nous venons d'étudier; elle survient chez des individus sortis de l'enfance, et son nom est, pour cette raison : *Paralysie Spinale Aiguë de l'Adulte.* — Ses Symptômes, son Étiologie, son Anatomie Pathologique, sont si parfaitement identiques à ceux de la Paralysie Spinale Aiguë de l'enfant, qu'il m'a paru nécessaire de vous exposer d'une façon pour ainsi dire simultanée l'une et l'autre affection. Nous aurons ainsi l'avantage d'éviter des redites et de gagner du temps.

Comme pour accentuer encore l'identité de ces deux formes d'amyotrophie spinale, on retrouve à l'origine de la Paralysie Spinale Aiguë de l'Adulte le nom de Duchenne, celui de Charcot: — entre bien d'autres travaux je vous citerai encore ceux de Moritz Meyer, de Bernhardt, de Bourneville et Teinturier, de E. C. Seguin, etc....

La seule différence, vous ai-je dit, Messieurs, consiste uniquement dans l'âge auquel survient cette Paralysie Spinale Aiguë, car il s'agit en somme d'une seule et même maladie : aussi les variations qu'elle subit quant à l'aspect clinique sont, comme vous pouvez bien le penser, assez peu marquées.

Le début est le même, brusque, accompagné de fièvre, de douleurs dans les lombes et dans la région du cou, parfois aussi dans les membres, avec ou sans fourmillements. On peut observer des troubles gastro-intestinaux simulant plus ou moins ceux d'un embarras gastrique fébrile. Assez souvent aussi se montrent dans cette période des phénomènes nerveux. Mais ces phénomènes nerveux ne consistent plus, comme chez les enfants, en convulsions (vous savez que dans le jeune âge les convulsions sont pour ainsi dire le langage courant des centres nerveux en réponse aux diverses excitations, tandis que chez l'adulte il n'en est plus de même) ; ici il s'agit plutôt de céphalalgie, de somnolence, de délire plus ou moins accentué.

La *paralysie* apparaît soit au bout de quelques heures, soit après un jour ou deux ; elle porte surtout sur les membres, rarement sur les sphincters ; elle peut affecter la même distribution que dans les cas de paralysie infantile.

Puis, toujours comme dans cette dernière affection, survient après un intervalle de quelques jours la *période de régression*, dans laquelle la paralysie se localise aux muscles qui seront définitivement atteints.

Cette seconde période est suivie d'une troisième, dite « d'atrophie », pendant laquelle s'opère la diminution de volume et la destruction des fibres musculaires restées paralysées.

Inutile d'insister sur les caractères de ces amyotrophies, tant ils sont identiques à ceux que je vous ai décrits à propos de la paralysie spinale infantile : mêmes réactions électriques, même flaccidité, même abolition des réflexes tendineux pour les muscles atteints. Pour ce qui a trait aux déformations, une différence est à signaler avec ce qui se voit chez les enfants : chez les adultes, elles sont beaucoup moins fréquentes et en tout cas beaucoup moins prononcées, ce qui se comprend aisément puisque chez l'adulte la croissance étant achevée n'a pas lieu d'éprouver du fait de la paralysie les mêmes déviations que dans le jeune âge.

A vrai dire, la paralysie spinale aiguë de l'adulte est rare, beau-

coup plus rare que la paralysie infantile, sans qu'il me soit possible de vous donner la raison de ce fait. Peut-être celle-ci consisterait-elle dans la vulnérabilité plus grande de la substance grise pendant les premières périodes de la vie. C'est là une simple hypothèse, mais cette hypothèse me paraît avoir de par la Clinique et l'Anatomie Pathologique une certaine vraisemblance.

TRENTE-CINQUIÈME LEÇON

PARALYSIE INFANTILE (*Suite*)

Formes Anomales. — Début insidieux; début dans la convalescence d'une maladie aiguë ; début par des douleurs. — Paralysies transitoires. — Terminaison fatale. — Reprise tardive d'accidents paralytiques ou d'atrophie musculaire progressive secondaire. — — Théories à ce sujet. — Diagnostic avec : les *Paralysies obstétricales*; la *pseudo-paralysie syphilitique*; l'*hémiplégie cérébrale infantile*; la *myopathie progressive primitive*; l'*atrophie musculaire du type Charcot-Marie*; la *paralysie hystérique* avec amyotrophie chez les enfants. — Étiologie : — Froid, traumatisme, causes banales; l'influence de la dentition semble vraisemblable, mais non pas comme cause directe. — La paralysie infantile survient en réalité sous l'influence d'une Maladie Générale, ordinairement d'une *Maladie Infectieuse*. — Énumération des maladies infectieuses à la suite desquelles on l'a vu survenir. — Épidémies de paralysie infantile : Cordier, Leegard, Medin, Bergenholtz, Colmer, Briegleb. — Influence de l'*Hérédité!* — L'*âge* où la paralysie infantile se montre de préférence est entre 1 an et 18 mois. Rien de spécial pour le *sexe*.

Messieurs,

Nous avons vu dans la précédente Leçon quels étaient les Symptômes de la Paralysie Infantile, quelle en était la marche dans les cas ordinaires. J'ai suffisamment insisté, je crois, sur le mode de Début avec tous les signes d'une maladie générale fébrile, sur l'apparition à cette époque d'une Paralysie massive, puis sur la phase de Régression qui suit celle-ci, et enfin sur la période ou plutôt sur l'état atrophique qui peut être considéré comme l'aboutissant de tous les stades précédents.

Je ne veux pas revenir sur ces points, mais je dois vous rappeler que si la Pathologie Interne est faite de généralités, la Clinique ne vit que de cas particuliers; la marche que je vous ai décrite pour cette affection est la **Marche** ordinaire, mais il y a

bien des exceptions, bien des modifications au type normal. C'est de celles-ci que je veux vous entretenir actuellement.

Le *Début*, au lieu de se faire avec un assez grand fracas, peut être au contraire tellement *insidieux* que les personnes qui vivent avec l'enfant n'ont rien remarqué d'extraordinaire en lui. Je ne parle pas ici, Messieurs, de ces cas dans lesquels un enfant revient de nourrice paralysé et atrophié; on a beau interroger les parents nourriciers, ils n'ont rien vu, ne se sont aperçus de rien, sinon que « le membre ne profitait plus » : la réponse est classique, invariable; inutile d'insister, vous n'obtiendrez d'eux aucun renseignement. Les cas de début insidieux dont je veux vous entretenir offrent d'autres garanties de sincérité et d'observation attentive : ce sont des parents intelligents et soigneux qui vous disent qu'un matin, en levant leur bébé ou en lui donnant son bain, ils se sont aperçus qu'un de ses membres restait inerte, qu'il ne le remuait plus comme les autres, bref ils ont nettement constaté l'existence d'une paralysie; et cependant ils affirment que ni dans la journée, ni dans la soirée, ni dans la nuit qui ont précédé cette paralysie, le bébé n'avait rien présenté d'anormal. Ces cas ont été décrits, Messieurs, notamment par S. West sous le nom assez approprié de *paralysis in the morning*.

Une autre variété de paralysie infantile à début insidieux est celle qui se produit *au cours* ou *dans la convalescence* d'*une maladie aiguë* (rougeole, scarlatine, etc.), et vous verrez plus loin que ce fait est loin d'être rare. — Il est aisé de comprendre qu'en pareille occurrence les premiers accidents précurseurs de la paralysie, survenant au cours d'une maladie fébrile aiguë, puissent très facilement passer inaperçus, et même, suivant toute vraisemblance, faire assez souvent défaut.

Enfin dans quelques cas on aurait constaté (Osw. Laurent) que le début de la paralysie infantile était caractérisé par des *douleurs* dans les membres tellement prononcées qu'on aurait méconnu la véritable affection et que le diagnostic porté aurait été celui de rhumatisme articulaire aigu.

Quant à la *Terminaison* de la paralysie infantile, nous avons déjà vu, Messieurs, qu'ordinairement elle consiste dans la paralysie atrophique des muscles qui sont restés atteints au moment de la période de régression. — Mais il n'en est pas toujours ainsi. Parfois la paralysie ne dure que quelques jours et disparaît entière-

ment : ce sont des *paralysies transitoires* (Kennedy). Parfois, au bout de plusieurs mois, certains auteurs disent même de plusieurs années, des améliorations pourraient survenir. — La paralysie infantile peut-elle aboutir à la *mort*? Beaucoup d'auteurs passent sous silence ce mode de terminaison; je crois, Messieurs, qu'on peut admettre la possibilité d'une issue fatale lorsque les lésions sont très étendues et siègent au niveau des parties supérieures de la moelle ou du bulbe, et j'ai la conviction qu'un certain nombre de décès infantiles considérés comme dus à la méningite ne sont autre chose que des cas de paralysie infantile méconnus et dont les lésions ont amené trop rapidement la mort pour que le tableau clinique de cette affection ait pu se développer.

Il me faut, à propos de la marche et de la terminaison de la paralysie infantile, insister sur un phénomène des plus singuliers qui n'est pas extrêmement rare et dont nous devons surtout la connaissance à MM. Ballet et Dutil[1], bien qu'avant eux quelques auteurs (Charcot, Vulpian, Seeligmüller) en eussent publié des exemples. — Voici de quoi il s'agit : Un individu, qui, à l'âge de 2 ou 3 ans par exemple, a été atteint de paralysie infantile, soitdu bras, soit de la jambe, et qui est parvenu à l'âge de 15, 20, 30 ans et plus, sans avoir eu à s'occuper autrement de son infirmité, remarque à un certain moment une modification inquiétante dans son état. Les mouvements, soit du segment de membre atteint de paralysie, soit des parties voisines de celui-ci, deviennent plus difficiles; la force musculaire, déjà fort incomplète dans ces régions, se met à s'affaiblir progressivement, et, qui pis est, cette diminution de la force musculaire ne se montre pas seulement au niveau des membres atrophiés, elle affecte aussi les membres qui ne présentaient aucune trace d'atrophie. On se trouve alors en présence d'une amyotrophie progressive dont les progrès sont plus ou moins lents, mais continus, avec une tendance marquée à la généralisation. Il faut d'ailleurs remarquer que, dans certains cas, on peut voir (Rémond de Metz) cette reprise tardive d'amyotrophie débuter par les membres qui dans la période initiale de la maladie avaient été paralysés et s'étaient dégagés pendant la période de régression. Ces faits semblent tout au moins prouver que, lors de la phase d'invasion, une lésion avait existé dans les régions de la moelle

1. Ballet et Dutil, *Revue de Médecine*, 1884

correspondant à ces membres, et que plus tard le processus morbide, silencieux jusqu'alors, et en apparence éteint, aurait pu renaître de ses cendres. — Jusqu'où peut aller cette généralisation ? je ne saurais trop vous le dire, étant donné le petit nombre de documents actuellement à notre disposition, mais il est certain que non seulement les muscles des membres, mais aussi ceux du tronc, peuvent être atteints par ce nouveau processus amyotrophique. C'est ainsi qu'un malade étudié par M. Charcot[1] dans une de ses Leçons présentait une atrophie musculaire du type scapulo-huméral fort analogue comme localisation à celle de la myopathie progressive primitive. — Quelque extraordinaires qu'ils puissent paraître au premier abord, nous verrons, à propos de l'Anatomie Pathologique, de quelle façon on peut chercher à expliquer ces faits. — Ces reprises tardives du processus amyotrophique s'observeraient également dans la paralysie spinale aiguë de l'adulte, qui d'ailleurs, comme nous l'avons vu, n'est qu'une variante de la paralysie infantile.

La paralysie infantile est loin, vous le savez, Messieurs, d'être la seule paralysie de nature amyotrophique qui se montre dans le jeune âge, et, avant d'aller plus loin dans l'étude de cette affection, je dois vous signaler celles qui au point de vue clinique revêtent un aspect plus ou moins analogue. Vous verrez qu'en général le **Diagnostic** est assez aisé.

Si je suivais l'ordre chronologique de l'apparition de ces différentes paralysies, je devrais tout d'abord vous parler des *Paralysies Obstétricales*. Celles-ci, qui ont été signalées en 1851 par Danyau dans les accouchements par le forceps, furent ensuite étudiées, au point de vue neurologique, par Duchenne de Boulogne, qui les vit se produire même dans les accouchements où il n'avait pas été fait usage du forceps, comme après une version, dans la présentation par le siège, et en général dans les accouchements laborieux. C'est surtout à M. Erb que nous devons l'indication exacte de la localisation de ces paralysies ; elles englobent en général le deltoïde et le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur, et souvent aussi le coraco-brachial et le long supinateur, tandis que les autres muscles de l'avant-bras sont conservés. Ce sont en un mot des paralysies radiculaires. Au point de vue clinique, on con-

1. J.-M. Charcot, *Bulletin Médical*, 1890.

state : un abaissement assez notable du membre qui se trouve appliqué contre le tronc, la rotation du bras en dedans, et l'extension de l'avant-bras sur le bras. Quant aux réactions électriques, elles sont assez analogues à celles de la paralysie infantile et ne pourraient guère servir de caractère différentiel. Le plus souvent, ces paralysies ont une marche essentiellement bénigne, et disparaissent complètement en peu de temps. Inutile, je pense, d'insister davantage sur leur compte, les différents caractères que je viens de vous signaler étant plus que suffisants pour prévenir toute confusion.

La *Pseudo-paralysie Syphilitique* est également une affection du premier âge : les travaux de MM. Parrot, Troisier, Dreyfous nous ont appris qu'elle peut frapper soit un seul membre, soit plusieurs membres conjointement, par exemple un bras et les deux jambes, et que l'attitude des membres atteints qui pendent immobiles simule fort bien une paralysie et notamment la paralysie infantile. Mais en même temps ces auteurs nous ont donné les moyens d'éviter cette erreur ; grâce à eux, nous savons qu'il ne s'agit pas d'une paralysie véritable, mais seulement d'une impotence des membres, d'une pseudo-paralysie due à la brisure de l'os vers la jonction du cartilage épiphysaire et de la diaphyse. Avec un peu d'attention on ne tarde pas à observer les symptômes suivants : tuméfaction du membre assez prononcée, surtout au niveau des extrémités osseuses atteintes ; — crépitation au voisinage des jointures ; — conservation des réactions électriques ; — conservation des mouvements volontaires des extrémités (mains, pieds, doigts) ; — douleurs souvent fort vives dans les membres paralysés mais sans troubles de la sensibilité cutanée ; — tendance à l'aggravation progressive de l'affection, les membres se prenant les uns après les autres ; — enfin quelquefois aussi la coïncidence d'une éruption nettement syphilitique ajoutera le dernier trait au tableau si caractéristique de cette affection.

L'Hémiplégie Cérébrale Infantile est quelquefois confondue avec la paralysie atrophique de l'enfance, car elle aussi produit la paralysie et l'atrophie des membres, et sous son influence surviennent des troubles considérables des muscles et des os ; quelquefois, au lieu d'une hémiplégie, c'est d'une monoplégie qu'il s'agit. Mais dans cette affection, contrairement à ce qui a lieu dans la paralysie infantile, les réflexes tendineux sont ordinairement exagérés, la coïncidence d'attaques d'épilepsie est fréquente, et les

degrés les plus variés de la déchéance intellectuelle, jusqu'à l'idiotie complète, s'observent assez souvent, tandis que, comme



Fig. 227.

Jeune fille atteinte dans la première année de sa naissance d'une hémiplégie cérébrale infantile du côté gauche. Le bras gauche est plus court et moins gros, main bote très prononcée. Mêmes remarques pour le membre inférieur gauche. (Malade du service de M. Charcot. — Cliché de A. Londe.)

nous l'avons vu, rien d'analogue ne se montre dans la paralysie infantile.

La *Myopathie Progressive Primitive*, quelle que soit sa forme, ne peut guère être confondue avec l'affection que nous étudions : en effet, elle ne détermine jamais l'atrophie en masse d'un membre ou

d'un segment de membre, mais une atrophie exactement limitée aux muscles, et dont le siège est beaucoup moins le membre lui-même que la racine de celui-ci.

Je vous signalerai en outre une forme d'atrophie musculaire observée chez les jeunes enfants et qui, du moins en France, est connue sous le nom de *Forme Charcot-Marie*, forme dans laquelle les extrémités inférieures et les supérieures présentent une atrophie quelquefois considérable. Ce qui distingue cette atrophie de celle due à la paralysie infantile, c'est le mode de début, qui est essentiellement lent et progressif; c'est aussi la symétrie à peu près parfaite des altérations musculaires pour l'un et l'autre côté du corps; c'est l'absence ou du moins le faible degré des troubles trophiques portant sur le squelette.

Enfin, je ne veux pas terminer ce qui a trait au diagnostic sans vous rappeler que dans quelques cas, assez rares à la vérité, mais cependant parfaitement établis (A. Chauffard), on a vu des enfants, atteints depuis assez longtemps de *Paralysie Hystérique* d'un membre, présenter, par suite du défaut d'accroissement, une infériorité tellement considérable dans le volume et la longueur de ce membre, qu'au premier examen on pouvait être tenté de penser à l'existence d'une paralysie infantile. — Dans les cas de ce genre, la recherche des anamnestiques, l'examen des réactions électriques et des réflexes tendineux qui sont conservés et l'exploration des stigmates hystériques permettront d'éviter toute confusion.

L'**Étiologie** de la paralysie infantile va nous retenir quelque temps, et à juste titre, car, ainsi que vous le verrez, Messieurs, sa connaissance exacte est indispensable si l'on veut pénétrer la nature intime de cette affection.

L'influence du *froid*, celle du *traumatisme*, ont, comme bien vous pensez, été invoquées par de nombreuses générations d'auteurs. J'ai eu déjà à plusieurs reprises l'occasion de vous dire quelle était mon appréciation sur l'importance de ces causes dites banales; je ne reviendrai pas sur ce sujet et me contenterai de vous déclarer à nouveau qu'elles peuvent tout au plus être considérées comme des causes occasionnelles.

La notion étiologique sur laquelle, pour son compte, Duchenne de Boulogne insistait le plus volontiers, était la *dentition*. D'après cet auteur, la grande majorité des cas surviendraient à cette époque de l'évolution infantile, et souvent au moment même où l'en-

fant est en train de percer une ou plusieurs dents. — Vous savez, Messieurs, quel rôle considérable la « période de la dentition » a joué dans l'ancienne médecine infantile; vous savez aussi qu'une réaction, excessive sans doute comme toutes les réactions, est survenue dans ces dernières années. Après avoir fait de la dentition la pierre angulaire de toute la Pathologie du Jeune Age, on est allé jusqu'à lui refuser la moindre importance. J'avoue, et je crois que cette opinion est celle d'un certain nombre de cliniciens, qu'à mon avis la dentition mérite qu'on lui prête quelque attention. Non pas qu'elle puisse être en elle-même la cause directe de telle ou telle maladie, mais parce qu'elle constitue une période pendant laquelle l'organisme est fatigué, surmené, affaibli, soit par la douleur éprouvée, soit par le manque de sommeil, soit par la diarrhée, compagne assidue de l'éruption des dents. Or cet organisme fatigué sera par là même désigné à toutes les influences morbifiques; aussi chacun sait que cette période est notamment exposée aux diverses infections. — Tel est donc le rôle que j'assigne à la dentition dans la paralysie infantile : époque de la vie pendant laquelle l'organisme soumis au surmenage odontogénique est particulièrement accessible aux diverses maladies infectieuses à la suite desquelles pourra survenir la paralysie infantile. — La dentition n'est plus une cause, c'est un *milieu*.

En effet, Messieurs, ma conviction intime est que toujours ou presque toujours la paralysie infantile survient sous la dépendance d'une *maladie générale*, et le plus souvent d'une *infection*. Voilà bien des années déjà que je soutiens cette opinion; et je ne crois pas qu'elle ait recruté jusqu'à présent beaucoup d'adhérents en France, mais peu importe, à certains présages on sent que « les temps sont proches », et je ne désespère pas, sinon de vous convaincre tous, du moins de faire parmi vous quelques adeptes. Tout en réservant pour un autre moment l'exposé des arguments qui relèvent de l'Anatomie Pathologique, je veux actuellement vous exposer ceux qui procèdent de la Clinique pure.

A propos du début de la paralysie infantile, j'ai suffisamment insisté sur les différents accidents généraux qui se produisent dans la période initiale; de l'avis unanime, ces accidents sont absolument analogues à ceux qui se montrent dans les maladies générales aiguës fébriles. — Voilà pour les cas où la maladie aiguë fébrile est de nature indéterminée et fait partie de ces « infections

innominées » si fréquentes en clinique. Mais, dans un certain nombre d'autres cas qui vous sembleront peut-être plus propres à la démonstration, il s'agit de maladies infectieuses bien déterminées, de ces maladies infectieuses qu'on pourrait appeler fondamentales C'est au cours d'une rougeole, d'une scarlatine, d'une diphthérie, d'une variole, d'une coqueluche, que la paralysie infantile fait son apparition.

Enfin l'un des arguments qui à mon avis doivent avoir le plus de poids est celui tiré de la *nature Épidémique* de la paralysie infantile. J'ai quelques documents importants à vous citer à ce sujet :

M. Cordier[1], dans une communication à la Société des Sciences Médicales de Lyon en 1887, annonce qu'il a vu en deux mois (juin et juillet 1885) à Sainte-Foye-l'Argentière, sur une population de 1500 âmes se développer 13 cas de paralysie infantile, alors que dans les autres années on n'avait rien observé d'analogue.

M. Leegard[2] cite de son côté ce fait que, dans la petite ville de Mandal (Norwège), M. Oxholm et ses confrères auraient observé 8 cas de paralysie infantile, de la fin de juillet au commencement de septembre, ce qui ne s'était encore jamais vu jusqu'à ce moment.

M. Medin[3] a également constaté des cas du même genre, mais en bien plus grand nombre. C'était en 1888, pendant le printemps il avait déjà observé 5 cas, puis à partir du mois d'août le nombre en augmenta d'une telle façon que l'auteur en avait vu se produire 44 cas au mois de novembre. Certes, parmi ces cas, il en est quelques-uns qui, ainsi que j'ai eu l'occasion de vous le dire, ne rentrent pas complètement dans le cadre clinique ordinaire de la paralysie infantile, mais cela ne veut pas dire qu'ils ne reconnaissent pas pour base le même substratum que les cas les plus typiques, et, à tout prendre, ces faits ne constitueraient qu'une infime minorité, incapable d'entacher d'une façon sérieuse la statistique considérable apportée par M. Medin.

Cet auteur rappelle en outre qu'en 1881 Bergenholtz aurait déjà observé à Umea une petite épidémie de 13 cas, et que G. Colmer[4], ayant interrogé les parents d'un enfant atteint de paralysie infantile, avait appris d'eux que dans leur district, sur un rayon de quel-

1. Cordier, *Lyon Médical*, 1888.
2. Leegard, On poliomyelit med demonstration af mikr. prep.; d'après l'analyse du *Neurolog. Centralblatt*. 1890, p. 760.
3. Medin, Epidemisk optraeden af infantil Paralyse. *Hygiea*, Septembre 1890.
4. G. Colmer, *American Journal of medical Sciences*, 1843.

ques milles et en 3 ou 4 mois, il y aurait eu 8 à 10 autres enfants frappés par la même affection.

Quant aux 5 cas observés par M. Briegleb[1] à la Clinique de Iena du mois de juin au mois de juillet, il convient de faire remarquer que, provenant de localités éloignées de 1 ou 2 heures de chemin de fer les unes des autres, ils ne semblent pas, au point de vue épidémique, être aussi directement démonstratifs que les précédents.

D'après ces documents, la nature épidémique de la paralysie infantile, du moins dans certaines circonstances, me paraît donc établie d'une façon indiscutable, et dans la prochaine Leçon nous verrons de quelle façon elle peut être comprise.

Tels sont les arguments que j'avais à faire valoir quant à l'origine infectieuse de cette espèce morbide. Je ne veux pas terminer ce qui a trait à l'étiologie sans vous rappeler que pour la majorité des auteurs l'*hérédité* jouerait ici un très grand rôle. Je n'éprouve pour ma part, ainsi que je vous l'ai déjà dit, aucune difficulté à supposer que la tendance névropathique, communiquée par transmission à l'organisme d'un enfant, puisse mettre les centres nerveux de celui-ci dans un état de moindre résistance vis-à-vis des causes pathogènes; mais, quant à assigner à l'Hérédité le rôle d'une cause efficiente, directe, de la paralysie infantile, cela m'est absolument impossible.

L'*âge* auquel survient en général cette affection est, comme je vous l'ai dit, *le premier âge*; pour la majorité des cas elle se montre dans les deux premières années, surtout entre 1 an et 18 mois; cependant on l'a vue apparaître plus tardivement, dans la 3[e] et même dans la 4[e] année. — Nous aurons d'ailleurs l'occasion d'étudier une forme de poliomyélite de l'adulte tellement voisine de celle des enfants, qu'à proprement parler on ne peut fixer entre ces deux affections aucune limite d'âge précise, et qu'elles semblent se continuer sans démarcation de l'enfance à l'adolescence et plus tardivement encore. Cependant, au point de vue clinique, la paralysie infantile mérite d'occuper une place à part, à cause de sa fréquence toute particulière dans le premier âge, et de l'aspect singulier que prennent les membres ainsi atteints en pleine période de développement.

Quant au *sexe*, il ne semble pas qu'il y ait rien de spécial à signaler, l'un et l'autre sexe seraient également frappés.

1. E. Briegleb, Ueber die Frage der infectiösen Natur der acuten Poliomyelitis *Inaugur. Dissert.* Iena, 1890.

TRENTE-SIXIÈME LEÇON

PARALYSIE INFANTILE (*Suite*)

Anatomie pathologique. — Historique de la découverte de l'altération des cornes antérieures : Vulpian et Prévost (1865), Lockhart Clarke, Charcot et Joffroy, Parrot et Joffroy, Roger et Damaschino. — A. Aspect des lésions quand il s'agit d'un *foyer ancien* : lésions de la *corne antérieure*, caractères de ces lésions, les foyers sont souvent multiples, rarement d'une symétrie parfaite ; atrophie de la moitié de la moelle correspondant au membre paralysé, et peut-être aussi de l'hémisphère cérébral du même côté (Rumpf, Colella, Fornario) ; lésions peu marquées dans les *racines antérieures* et dans les *troncs des nerfs mixtes*, explication de MM. Joffroy et Achard : altérations des *muscles* ; altérations des *os*, diminution du diamètre des *systèmes* de Havers ; altérations des *vaisseaux sanguins*. — B. Aspect des lésions quand il s'agit d'un *foyer récent* : on constate alors toutes les apparences d'un véritable foyer inflammatoire, ce foyer de myélite aiguë peut empiéter sur la substance blanche voisine ; la raison de ce fait doit être recherchée dans la distribution des vaisseaux dans cette région. — Notions d'Anatomie normale sur l'irrigation sanguine de la corne antérieure : Système spinal antérieur : — *artère spinale antérieure* : artère du sillon antérieur ; artères radiculaires antérieures ; l'une ou l'autre de ces artères peut être le siège de la lésion vasculaire intramédullaire qui constitue la paralysie infantile. — Identité de la paralysie spinale infantile et de l'hémiplégie cérébrale infantile ; mon désaccord avec M. Vizioli et M. Strümpell. — Observation de M. P.-J. Möbius. — Cette manière d'envisager les choses permettrait d'expliquer les « reprises » tardives dont il a été question à propos de la marche clinique de la paralysie spinale infantile. — Thérapeutique : — Électricité, Massage, Hydrothérapie, Appareils Orthopédiques.

L'**Anatomie Pathologique** de la paralysie infantile mérite de nous retenir quelque temps, tant pour elle-même que pour les documents qu'elle nous fournit sur la nature de cette affection. Ainsi que vous le verrez, ceux-ci corroborent ceux que nous avions déjà acquis par l'étude de l'étiologie.

Le temps est loin où, avec Rilliet et Barthez, on croyait qu'il s'agissait d'une maladie *sine materia*, d'une « paralysie essentielle de l'enfance ».

Une des premières autopsies faites par MM. Cornil et Laborde signalait des altérations très marquées des cordons antérieurs et latéraux ; j'aurai tout à l'heure l'occasion d'insister sur l'importance de ce genre d'altérations.

Le travail de MM. Prévost et Vulpian date de 1865 ; pour la première fois ces auteurs constatèrent l'atrophie de la corne antérieure, la disparition d'un certain nombre des cellules de celle-ci, la diminution de volume des cordons blancs de ce côté de la moelle et la limitation des lésions à une certaine hauteur seulement. — En Angleterre, la même année, Lockhart Clarke constatait la désintégration granuleuse de la corne antérieure.

C'est en 1870 que ces notions anatomo-pathologiques furent définitivement mises en valeur, grâce à la découverte de MM. Charcot et Joffroy touchant les relations de l'amyotrophie avec les lésions des cellules des cornes antérieures, car c'est à ces auteurs que revient tout l'honneur d'avoir vu et indiqué nettement ces relations qui sont une des bases de la Pathologie médullaire.

En 1871 puis en 1881 MM. Roger et Damaschino entreprirent de démontrer que la lésion des cornes antérieures est de nature franchement inflammatoire et consiste le plus souvent dans un foyer de ramollissement. C'est que ces auteurs, placés dans un hôpital d'enfants, observaient dans des conditions toutes différentes de celles dans lesquelles se trouvent d'ordinaire les Neurologistes ; ils pouvaient, en effet, étudier la maladie dans ses premières périodes, tandis que ces derniers ne sont guère en présence que de malades paralysés depuis de nombreuses années.

L'aspect des lésions est fort différent suivant qu'on les examine par exemple un mois après l'invasion de la maladie ou seulement 5, 10, 20 ans plus tard.

A. Prenons le cas le plus fréquent, celui où l'*autopsie n'a eu lieu qu'au bout d'un certain nombre d'années.*

Il faudra évidemment tenir compte de ce fait qu'on est en présence d'une cicatrice ancienne, et que de plus la lésion a porté sur un organe en plein développement; cela permettra de comprendre le degré parfois considérable de rétraction et d'atrophie que montrent les régions spinales où siègent les altérations primitives.

Dans la *moelle* on constate, à l'œil nu, sur les préparations dûment colorées, une translucidité plus marquée au niveau des points

altérés que dans les autres parties de la substance grise. Dans ces points l'examen à l'aide d'un grossissement moyen montre que le tissu de la substance grise ne présente plus le même aspect, les grandes cellules nerveuses de la corne antérieure altérée ont disparu, c'est tout au plus si par-ci par-là on trouve quelques blocs protoplasmiques fortement colorés, sans prolongements, à contours

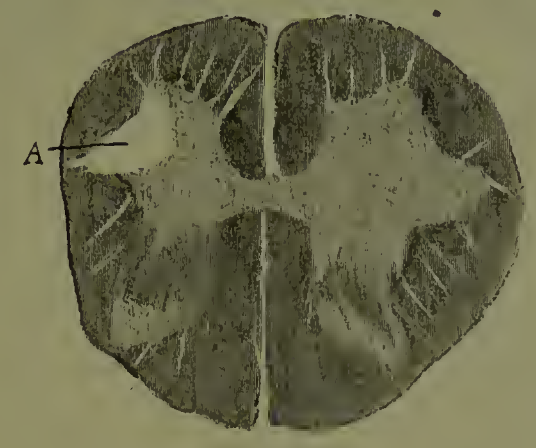


Fig. 228.

Moelle lombaire dans un cas de paralysie infantile. — A, foyer ancien siégeant dans la partie antéro-externe de la corne antérieure gauche; on remarquera que toute la moitié gauche de la moelle a un volume moindre que la moitié droite.

arrondis ou obtus, qui peut-être sont des vestiges de ces cellules. Dans toute la région altérée s'étend un tissu fibrillaire de nature névroglique à mailles plus ou moins serrées; on rencontre en outre à ce niveau quelques-unes des cellules dites de Deiters. Les fibres nerveuses qui normalement sillonnent en tous sens la substance grise des cornes antérieures sont ici ou complètement détruites dans l'épaisseur des points lésés, ou du moins très raréfiées. Les vaisseaux sont généralement épaissis, parfois comme dilatés, dans quelques cas leur nombre paraît beaucoup plus grand que normalement par suite même de la rétraction du tissu malade qui fait qu'ils sont contenus dans un moindre espace.

Ces altérations n'occupent d'ailleurs pas toute la hauteur des cornes antérieures; loin de là, elles sont généralement unilatérales, et, dans les cas rares où elles siègent des deux côtés, les territoires atteints ne sont jamais complètement symétriques. Ordinairement ces altérations se montrent plutôt sous forme de foyers, occupant en hauteur un à plusieurs centimètres, quelquefois davantage. Très souvent le foyer n'est pas unique; il en existe deux, trois, quatre ou davantage, et ceux-ci peuvent être disséminés des deux

côtés, ce qui fait que, comme vous l'avez vu, le bras gauche par exemple et la jambe droite seront paralysés chez un même sujet ; ou si les cellules des muscles du bras et de la jambe sont englobées dans ces foyers, on voit la paralysie infantile prendre la forme hémiplégique ; on observerait aussi ces foyers non seulement dans la moelle, mais dans le bulbe et dans la protubérance. Ces faits sont plus rares, ou du moins le tableau morbide auquel ils donnent naissance n'est pas en général rangé dans le cadre de la paralysie infantile vulgaire.

Voilà, pour les lésions de la substance grise des cornes antérieures, quels sont les principaux points à signaler ; reste la question de savoir si les altérations sont entièrement limitées à la substance grise, ou si elles s'étendent aussi à la substance blanche. Cette question est très difficile à résoudre dans les cas dont nous nous occupons actuellement, c'est-à-dire dans ceux chez lesquels l'affection remonte à un grand nombre d'années, car, par suite du travail de rétraction qui a pu s'opérer, les limites de la substance grise et de la substance blanche ne sont pas toujours des plus nettes ; l'étude des lésions récentes nous donnera des renseignements plus intéressants ; nous aurons donc à revenir sur ce point.

Au contraire, l'examen des faits anciens nous permettra d'acquérir des notions fort exactes sur la nature et la localisation des dégénérations consécutives aux altérations de la substance grise des cornes antérieures.

Si on considère à l'œil nu une coupe de moelle de paralysie infantile au niveau d'un des foyers dont il a été question, on constate aisément que la moitié correspondante est notablement moins large que la moitié saine ; cette différence de volume porte non seulement sur les *cordons antéro-latéraux*, mais aussi et d'une façon très marquée sur les *cordons postérieurs* ; la *corne postérieure* est également moins développée que celle du côté sain, et un certain nombre d'observateurs (Parrot et Joffroy, Charcot, Schultze, Roger et Damaschino, etc., etc....) ont constaté une atrophie des *colonnes de Clarke* du côté malade. Cette diminution, en bloc, du volume des différentes parties dans une moitié de la moelle tient très probablement à des causes multiples. D'une part à l'arrêt de développement déterminé dans ces parties par la destruction d'un certain nombre de cellules et de fibres nerveuses ; d'autre part, à une dégénération ou à une atrophie ascendante analogue à

celle que nous avons étudiée en détail dans la Leçon consacrée aux altérations du système nerveux consécutives aux amputations des membres.

C'est encore de ce dernier processus qu'il convient de rapprocher

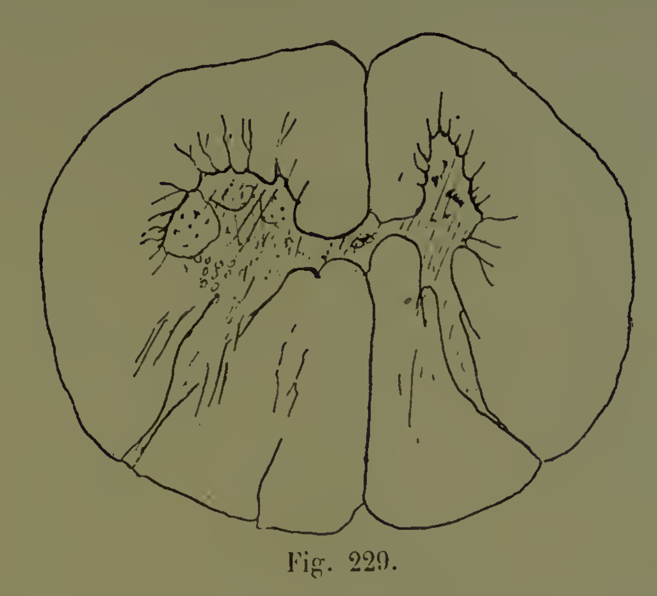


Fig. 229.

Coupe de la moelle dans un cas de paralysie infantile ancienne. (D'après M Charcot.) — On remarquera combien sont atrophiées la substance grise et la substance blanche du côté droit, siège de la lésion.

les faits publiés par certains auteurs (Rumpf, Colella [1], Fornario [2]) qui ont vu dans le cerveau les *circonvolutions motrices* correspondant aux membres paralysés subir également un certain degré d'atrophie, toujours comme dans les cas d'amputations des membres(?). Théoriquement la chose n'a rien d'invraisemblable ; mais si jamais, Messieurs, vous êtes à même de faire des recherches de ce genre, vous vous apercevrez bien vite de l'extrême difficulté qu'il y a à évaluer de telles différences entre les deux hémisphères.

Les *Racines antérieures* se montrent à l'œil nu nettement diminuées de volume, et cependant au microscope elles ne présentent, d'après MM. Joffroy et Achard [3], presque pas de lésions, notamment pas d'îlots de sclérose comme on serait tenté de le supposer. Les auteurs que je viens de vous citer pensent que ce phénomène serait dû à ce que les lésions des cornes antérieures ayant eu lieu pendant la période de développement, les fibres qui avaient été

1. Colella, La paralisi spinale atrofica infantile in rapporto con i centri corticali, etc. *La Psichiatria*, anno VII.

2. Fornario, La paralisi infantile atrofica in rapporto alle vie sensitive del midollo, etc. *Giornale di Neuropatologia*, mai-juin 1890, p. 151.

3. Joffroy et Achard, *Archives de Médecine Expérimentale*, 1891.

atteintes par la dégénération secondaire ont disparu et les fibres saines voisines ont pris leur place, il n'y a donc pas eu de vides à combler par du tissu de sclérose. — Un assez grand nombre d'auteurs ont, d'autre part, consigné dans les racines antérieures l'existence d'altérations bien caractérisées.

Pour les *Troncs des nerfs mixtes* je n'ai, Messieurs, qu'à vous répéter à peu près exactement ce que je viens de vous dire pour les racines antérieures : même remarque et même explication de la part de MM. Joffroy et Achard, même divergence d'opinions de la part d'autres auteurs.

Du côté des *Muscles* on constate, comme bien vous pensez, des altérations très prononcées, ceux-ci sont atrophiés et même, dans certains cas, il y a disparition complète de tout ou presque tout un muscle; ou bien il n'y a qu'un certain nombre de fibres qui aient disparu, les autres fibres sont restées saines; fréquemment il arrive que les fibres absentes sont remplacées par une abondante lipomatose interstitielle, qui est sans doute proche parente de la lipomatose sous-cutanée dont j'ai eu, dans une des précédentes Leçons, l'occasion de vous parler, d'après la description qu'en a donnée M. Landouzy.

Quant à l'hypertrophie de certaines fibres des muscles atteints, sur laquelle M. Dejerine a appelé l'attention, elle serait due pour quelques auteurs à une hyperactivité compensatrice; pour M. Erb, elle indiquerait une première phase du processus morbide qui doit se terminer par l'atrophie; enfin, pour MM. Joffroy et Achard, ce serait là une altération dégénérative ayant peut-être des relations avec la lésion incomplète d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures.

Il n'est pas, vous le savez, jusqu'aux *Os*, qui n'éprouvent des

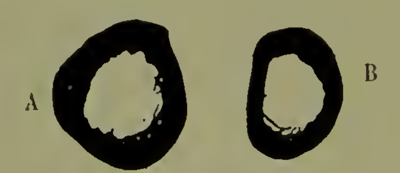


Fig. 230.

Coupes des deux humérus dans un cas de paralysie infantile. — A, coupe de l'humérus du côté sain; B, coupe de l'humérus du bras atteint par la paralysie infantile; les dimensions de celui-ci sont beaucoup moindres, son aspect plus arrondi. (Collection Damaschino.)

troubles trophiques dans les membres frappés par la paralysie infantile. On constate à première vue que le contour de ces os, au

lieu de présenter, comme à l'état normal, des arêtes et des dépressions, est irrégulièrement arrondi, l'os manque de modelé. En outre, l'épaisseur du tissu compact est beaucoup plus uniforme que normalement sur les différents points du contour d'une coupe transversale d'un os long (Joffroy et Achard).

Par l'examen microscopique on observe, toujours d'après ces auteurs, que d'une façon générale les *systèmes de Havers* ont un diamètre moindre qu'à l'état normal; cette diminution de diamètre serait d'ailleurs plus accusée dans les couches profondes, et à ce niveau les systèmes de Havers pourraient n'atteindre que la moitié du diamètre normal.

Enfin il me reste à vous signaler les altérations des *Vaisseaux sanguins* dans les membres paralysés : leur calibre est diminué parfois d'une façon assez considérable; en outre leurs parois sont très amincies, ils subissent donc également une véritable atrophie, ou du moins un vice de développement très accentué, sous l'influence des troubles de l'action trophique médullaire. Il se peut que d'autre part cette atrophie du système vasculaire dans un membre paralysé exerce une action sur l'accroissement de tout ce membre et que ce soit à elle qu'il faille en partie rapporter l'exiguïté du membre tout entier.

Telles sont, Messieurs, les différentes altérations que l'on constate dans les cas où la mort n'est survenue que de longues années après le début de l'affection. Quelque intéressantes qu'elles soient, je vous ai dit qu'elles ne pouvaient être que d'un faible secours pour se faire une idée de la nature de la paralysie infantile, tandis que l'étude des lésions récentes nous fournirait de précieux documents; c'est à celle-ci que nous allons maintenant nous livrer.

B. *L'autopsie a lieu au bout de quelques jours ou de cinq ou six semaines au plus :*

Dans ces cas on n'est pas en présence d'un tissu plus ou moins induré, plus ou moins sclérosé, d'une cicatrice en un mot; ce que l'on trouve c'est, au contraire, un véritable *foyer de ramollissement inflammatoire* (Roger et Damaschino) au sein de la corne antérieure. Ce foyer est caractérisé à un faible grossissement par l'aspect trouble de cette portion de la substance grise, dans laquelle on constate la présence de nombreux corps granuleux, soit libres dans des espaces où le tissu a été comme dissocié par une sorte d'épanchement inflammatoire, soit enclavés dans les mailles du

tissu nerveux, soit encore englobés dans les gaines lymphatiques périvasculaires.

Au niveau de ces foyers, les cellules nerveuses ont complètement disparu ou bien se montrent en voie d'atrophie granulo-graisseuse, ou encore d'atrophie simple avec tendance à la disparition des prolongements, de façon à revêtir plus tard cette forme de blocs plus ou moins arrondis que je vous ai signalés dans les cas de lésions anciennes. — Les fibres nerveuses sont bien entendu altérées, elles aussi, et un certain nombre d'entre elles présentent l'aspect granuleux caractéristique.

Quant aux vaisseaux sanguins, leurs altérations sont des plus manifestes; dans les points de la substance grise où siègent les altérations, on les trouve dilatés. Parfois même, dans les cas tout à fait récents, on pourrait constater leur oblitération par thrombose. Les noyaux de leurs parois sont en voie de prolifération et ces parois



Fig. 231.

Moitié gauche de la moelle lombaire dans un cas de paralysie infantile. Dans la corne antérieure gauche, en A lésion en foyer au niveau de laquelle s'est fait un développement considérable de vaisseaux. (Moelle recueillie dans le service de M. Archambault. — Collection Damaschino.)

elles-mêmes se montrent épaissies. En tout cas ces altérations vasculaires sont très nettement marquées.

Nous sommes donc ici en présence d'un processus d'inflammation franche, d'une véritable *myélite aiguë* survenant, je vous l'ai dit, par *foyers*. Si au point de vue de la localisation en hauteur de ces foyers, nous avons peu de remarques à faire, puisqu'ils ont des degrés d'extension tout à fait variables, il n'en est pas de même pour ce qui concerne leur localisation dans le sens antéro-postérieur et dans le sens transversal.

Dans le sens antéro-postérieur ces foyers siègent très nettement

dans la corne antérieure, ils ne dépassent ordinairement pas en arrière le col de celle-ci.

Dans le sens transversal, ils semblent avoir une certaine prédilection pour les régions antéro-externe et antéro-interne de la corne antérieure; mais par cela même qu'ils ont une tendance à se porter en dehors, ils empiètent assez souvent sur la partie du cordon antéro-latéral qui avoisine la partie externe de la corne antérieure. Ces foyers de ramollissement inflammatoire aigu ne sont donc pas, comme le disent la plupart des auteurs, essentiellement limités à la substance grise, ils peuvent aussi porter sur la substance blanche.

Voici donc une lésion qui n'est pas en réalité aussi systématique qu'elle pourrait à première vue le paraître, puisqu'elle outrepasse les confins de la substance grise. — Quelle est la raison de cette disposition pseudo-systématique? — A mon avis, Messieurs, cette raison, c'est dans le mode de distribution des vaisseaux sanguins à l'intérieur de la moelle qu'il nous faut la chercher. J'espère vous montrer que la connaissance de ce mode de distribution nous expliquera aisément toutes les singularités que nous avons constatées dans la localisation des lésions de la paralysie infantile.

Déjà, à propos des scléroses combinées, j'ai eu l'occasion de vous donner un aperçu de la circulation sanguine intra-médullaire, mais j'avais surtout en vue alors les artères du système postérieur. Aujourd'hui c'est du **système spinal antérieur** que je veux vous entretenir.

Ce système se compose, comme vous savez, d'une *artère spinale antérieure* provenant de la réunion, au niveau de la moelle cervicale supérieure, des deux rameaux descendants fournis par les vertébrales : cette artère spinale antérieure se place en avant du sillon longitudinal antérieur et peut être suivie jusqu'au *conus terminalis* ; sur son trajet elle reçoit un certain nombre de branches des artères spinales latérales.

L'artère spinale antérieure donne à angle droit une série de branches assez fortes qui se portent d'avant en arrière dans le sillon antérieur et constituent les *artères du sillon antérieur*.

Chacune de ces *artères du sillon antérieur* se jette dans la corne antérieure d'un des côtés de la moelle et assure sa nutrition ; par cela même, si cette artère est le siège d'une lésion grave, celle-ci

retentira forcément sur la corne antérieure correspondante. Remarquez bien, Messieurs, que l'artère du sillon antérieur va de l'artère spinale antérieure jusqu'au fond du sillon antérieur se jeter, ainsi que l'a montré M. Kadyi, soit à droite soit à gauche du sillon antérieur, dans *l'une* des cornes antérieures, et non par une bifurcation simultanément dans les deux cornes antérieures; ce fait vous expliquera que les lésions de la paralysie infantile soient presque toujours *unilatérales*. En outre, l'extension de ces

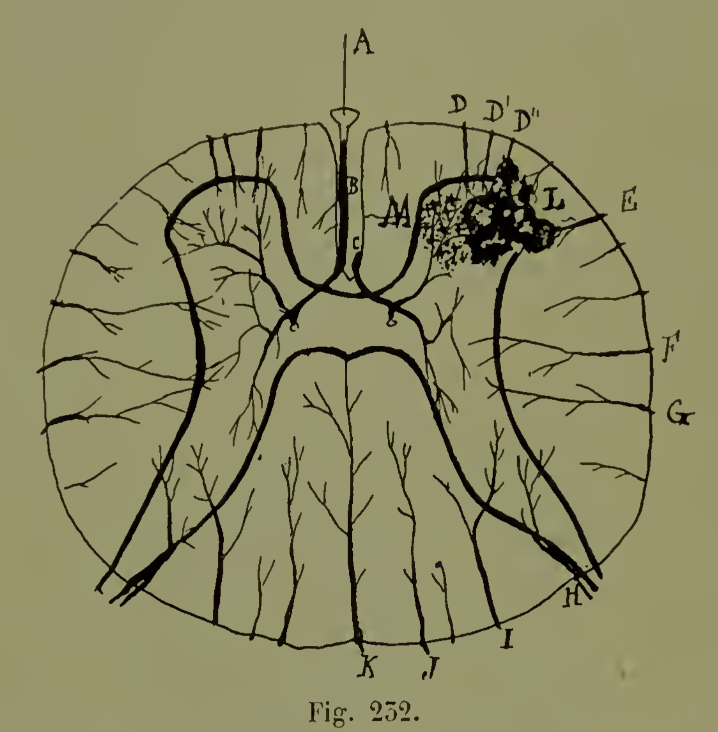


Fig. 232.

Schéma destiné à montrer le mécanisme de production dans la paralysie infantile des lésions de la corne antérieure. — A, artère spinale antérieure; B, artère du sillon; C, artère sulco-commissurale; D, D', D'', artères radiculaires antérieures; E, artère latérale antérieure: F, artère latérale moyenne. — Deux foyers de paralysie infantile ont été figurés ici, ayant chacun une origine différente : l'un M est dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure; il est tout entier compris dans cette corne; — l'autre L est dû à une lésion primordiale siégeant dans une des artères *radiculaires antérieures*, il empiète sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

lésions au cordon antéro-latéral se comprend aisément quand on sait que plusieurs ramuscules de cette artériole du sillon antérieur se perdent dans la substance blanche voisine de la corne antérieure.

On peut aussi admettre que c'est non pas par l'intermédiaire de l'artère du sillon antérieur, mais par l'une des *artères radiculaires antérieures*, que se fait le foyer de polio-myélite aiguë qui constitue la lésion primordiale de la paralysie infantile. La disposition de ces artères permet également d'expliquer la participation du cordon antéro-latéral et l'asymétrie des lésions. — Il est possible que l'une ou l'autre des deux artères que je viens de vous signaler soient

indifféremment le siège de la lésion vasculaire qui nous occupe ici, et peut-être cette diversité de siège nous expliquerait-elle certaines variations dans les symptômes.

Mais cette lésion d'origine vasculaire, quelle sera sa nature? — Ici, Messieurs, c'est l'étiologie qui va nous répondre. Vous n'avez certainement pas oublié tous les faits qui plaident en faveur de la nature infectieuse de la paralysie infantile : début aigu, manifestations fébriles, caractère épidémique ; de l'examen de ces faits nous avions, au point de vue purement clinique, conclu qu'il s'agissait bien là d'une maladie infectieuse. D'après ce que nous enseignent l'Anatomie normale et l'Anatomie pathologique, nous pouvons maintenant pousser plus loin nos conclusions, et dire que c'est par l'intermédiaire du système vasculaire que cette maladie infectieuse atteint la moelle. Quant au mécanisme exact par lequel se fait la lésion, il est plus difficile de le surprendre sur le fait ; cependant il me semble que suivant toute probabilité ce mécanisme consiste soit dans une *embolie* infectieuse, soit dans une *thrombose* se produisant dans une ou plusieurs des artères du sillon antérieur.

Il vous semblera peut-être singulier que ces artères soient tout particulièrement le siège d'un tel processus morbide dans un nombre de cas relativement aussi fréquent. Le fait est singulier, j'en conviens, mais comme j'ai déjà eu l'occasion de vous le dire à propos des scléroses combinées, il est loin d'être unique, et l'on en peut citer d'autres exemples. Est-il d'ailleurs bien certain que ces localisations du processus morbide à l'artère du sillon antérieur ou aux artères radiculaires antérieures soient les seules qu'on observe? — Je crois, pour ma part, qu'un certain nombre d'accidents nerveux aigus de l'enfance, dont la plupart classés sous le nom tout à fait impropre de « méningite », ne sont autre chose que des artérites ou des embolies infectieuses se produisant en différents points du système nerveux.

Et à ce sujet je dois vous parler de l'analogie, j'irai même jusqu'à dire de l'identité, qui existe, au point de vue de la pathologie générale, entre la Paralysie Spinale Infantile et l'Hémiplégie Cérébrale Infantile. Cette identité, ce n'est pas d'aujourd'hui que je la proclame : je n'ai cessé de le faire depuis 1885, et je ne désespère pas, Messieurs, de vous convaincre que cette opinion est conforme à la réalité des faits. J'ai, dans cette manière de voir, été précédé, je le reconnais volontiers, par deux neurologistes éminents, M. Vi-

zioli et M. Strümpell[1], qui tous deux se sont prononcés fort nettement en faveur d'une intime analogie entre les deux maladies de l'enfance que je viens de vous citer. Mais, chose singulière, à part cette notion d'analogie, nous sommes, tous trois, d'avis fort différents sur la nature de ces deux maladies[1].

Contrairement à M. Vizioli, j'admets que l'une et l'autre de ces affections sont de nature infectieuse; d'autre part, il m'est impossible, pour des raisons que je vous ai précédemment exposées, de les considérer, avec M. Strümpell, comme des maladies systématiques de la substance grise. — Quoi qu'il en soit de ces opinions, le fait de l'identité des deux affections me semble indéniable, et si vous en doutiez, il me suffirait de vous rappeler une observation de M. Möbius, que j'ai déjà maintes fois citée; on y voit le frère et la sœur âgés le premier de trois ans, la seconde de un an et demi, après avoir présenté tous deux des symptômes généraux (fièvre, état gastrique, etc.) pendant quelques jours, être presque simultanément atteints, la sœur de paralysie atrophique spinale, le frère d'hémiplégie spasmodique infantile. — Je vais plus loin, Messieurs : j'ai la conviction que grâce à un hasard favorable, on verra quelque jour l'hémiplégie cérébrale infantile et la paralysie spinale infantile coïncider chez le même sujet, et j'attends avec confiance la publication de cette observation typique qui démontrera d'une façon irréfutable l'identité des deux affections.

Reste encore une autre question : quel est l'agent infectieux qui détermine le processus morbide intra-médullaire? — Ici, Messieurs, nous sommes en pleine hypothèse : s'agit-il des microbes propres aux différentes maladies exanthématiques ou autres, au cours

1. M. Vizioli se borne à invoquer les similitudes dans la marche des deux affections et dans l'évolution de leurs symptômes; il ne fait intervenir dans son argumentation ni les données de la pathologie générale ni celles de l'anatomie pathologique, et même au point de vue clinique, prend soin de distinguer la paralysie spinale infantile « des autres formes de paralysie qui peuvent survenir à cet âge (par maladies infectieuses et autres causes) ». — Emiplegia cerebrale spastica. Il Morgagni, 1880. — Cette indication bibliographique avait jusqu'ici échappé aux auteurs qui s'étaient occupés de cette question; elle est tirée du remarquable travail de MM. Sigm. Freud et Osc. Rie, sur l'Hémiplégie infantile, Vienne, 1891.

M. Strümpell, dont le Mémoire sur ce sujet date de 1884, part de ce principe que l'hémiplégie cérébrale infantile est, au même titre que la paralysie spinale infantile, une affection essentiellement systématique, localisée dans la substance grise des circonvolutions, d'où le nom de *polioencéphalite* qu'il applique à l'hémiplégie cérébrale infantile par analogie avec celui de *poliomyélite* adopté pour la paralysie spinale infantile. Pour M. Strümpell, l'une et l'autre affection sont d'ailleurs de nature infectieuse.

desquelles nous avons vu se produire la paralysie infantile? — S'agit-il au contraire de microbes surajoutés, d'infections combinées en un mot? — et dans ce cas le microbe pathogène est-il un microbe spécial ou un microbe banal? — autant de questions qui doivent pour le moment rester sans réponse; mais c'est déjà, ce me semble, un progrès que de pouvoir les poser.

L'examen des divers éléments de ce problème nous conduit à envisager au point de vue spécial qui nous occupe, un autre ordre de faits. Nous avons vu, Messieurs, que parfois au bout de dix, quinze, vingt ans, le processus amytrophique, qui semblait complètement éteint, reprenait d'une façon inopinée et se généralisait. A quoi est due cette *reprise*? — On pourrait être tenté de se demander si ces faits ne seraient pas une nouvelle preuve de la nature microbienne de l'affection? — Les microorganismes déposés au niveau des foyers cicatriciels reprenant une nouvelle vigueur sous une influence encore inconnue, et trouvant dans la substance grise des cornes antérieures un terrain de culture favorable, détermineraient par leur pullulation cette amyotrophie à marche progressive. — Il est indéniable que nous connaissons, notamment dans certains cas d'ostéomyélite ou de furonculose, des exemples de ces longs silences suivis d'un brusque et énergique réveil des microbes contenus dans les os ou dans la peau, mais cela suffit-il à motiver une pareille affirmation. Ici encore, Messieurs, la parole est à l'avenir.

Je veux, restant sur le terrain plus stable de la Clinique, à propos de ces faits de « reprise » du processus amyotrophique, appeler votre attention sur une nouvelle analogie entre la Paralysie Spinale Infantile et l'Hémiplégie Cérébrale Infantile. En effet, dans cette dernière affection, il est fréquent de voir cinq, huit, dix ans après l'apparition de l'hémiplégie et alors que les lésions semblaient être depuis longtemps passées purement et simplement à l'état de cicatrices, il est fréquent, dis-je, de voir survenir des attaques d'*Épilepsie* et souvent aussi, en même temps que celles-ci, une reprise des phénomènes de paralysie absolument comme dans les cas de paralysie infantile auxquels je fais allusion. Cette dernière analogie entre les deux affections me paraît valoir la peine d'être signalée, car elle montre bien qu'on n'a pas affaire là à un fait fortuit, mais à un processus qui est dans l'essence même de ces affections.

Le **Traitement** à appliquer à la paralysie spinale infantile est, hélas! bien loin de répondre à ce qu'on attend de lui.

Pendant la période d'invasion, vous aurez recours à une médication dirigée surtout contre la fièvre, et en réalité contre la maladie infectieuse dont celle-ci n'est que l'indice : sulfate de quinine et autres agents de l'antisepsie interne; parfois aussi, quand l'hyperthermie l'indiquera, emploi des bains froids.

Un peu plus tard, vous appliquerez sur le rachis des agents révulsifs divers, teinture d'iode, huile de croton mitigée, etc.

Enfin, quand la période de régression se sera nettement établie, mais pas avant celle-ci, de crainte de soumettre à des excitations intempestives une moelle en plein état d'inflammation, vous pourrez instituer un traitement électrothérapique. Procédez doucement, Messieurs, très doucement, sous peine de rendre à votre malade un fort mauvais service; que vous vous serviez de la galvanisation ou de la faradisation, souvenez-vous que vous ne devez chercher à produire qu'une légère contraction du muscle, toute secousse trop forte doit être soigneusement évitée.

Dans cette même période de régression, le massage, la gymnastique, l'hydrothérapie (douches, bains salés, bains sulfureux), sont d'utiles adjuvants.

Vous devrez en outre veiller avec soin, si des déformations menaçaient de se produire, à les combattre par l'application d'appareils orthopédiques bien conditionnés. — Évitez cependant, Messieurs, sous prétexte d'empêcher la déformation d'un membre paralysé et pour toujours inutile, de laisser barder ces enfants d'une lourde armure de fer; vous les mettriez dans l'impossibilité de prendre un exercice nécessaire à leur développement et à leur bonne santé générale et vous iriez ainsi contre le but que vous devez vous proposer.

TRENTE-SEPTIÈME LEÇON

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Historique : — *Maladie de Charcot*. — Symptômes : A. *Phénomènes spasmodiques* : exagération des réflexes tendineux aux membres inférieurs et aux membres supérieurs, clonus du pied, tendance des membres à se mettre en contracture ou tout au moins à présenter un état de raideur spasmodique. — B. *Phénomènes paralytiques*. — C. *Atrophie musculaire*, sa localisation, présence de contractions fibrillaires ; réactions électriques. — D. *Phénomènes bulbaires;* paralysie et atrophie des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais; gène de la mastication; perte des mouvements de diduction de la mâchoire inférieure; troubles dans l'action du cœur; recherche du réflexe tendineux du masséter: recherche du réflexe pharyngien. — Absence de troubles des sphincters et de troubles trophiques. Fréquemment diminution de l'activité intellectuelle, exagération de l'émotivité; apparition d'une neurasthénie symptomatique. — Marche de la maladie : modes différents de *début :* A, par l'atrophie des membres supérieurs; B, par des phénomènes bulbaires; C, par une paraplégie spasmodique. — Durée de la maladie. — Terminaison fatalement mortelle.

Messieurs,

On pourrait dire de la Sclérose Latérale Amyotrophique que, comme certaine déesse de l'antiquité, elle est sortie toute armée du cerveau de son créateur; l'Historique de cette maladie se résumerait aisément en ces trois mots : *Maladie de Charcot*. Dès 1865 notre éminent Maître remarquait qu'à l'autopsie de quelques malades atteints d'amyotrophie progressive il existait une sclérose des faisceaux latéraux; en 1869 avec M. Joffroy, en 1871 avec M. Gombault, il observait de nouveaux faits du même genre; enfin en 1872 et 1874, dans ses mémorables Leçons, M. Charcot établissait le type de cette affection et la distinguait nettement d'avec l'atrophie musculaire progressive à forme vulgaire. — En 1877 paraît la thèse de M. Gombault, en 1879 le travail de MM. Debove et

Gombault. La sclérose latérale amyotrophique était dès lors une entité morbide parfaitement définie, tant au point de vue anatomo-pathologique qu'au point de vue clinique. — Chemin faisant, je vous signalerai les principaux travaux dont elle a fait l'objet depuis cette époque.

Les symptômes de cette affection peuvent se déduire directement de son nom, c'est dire que celui-ci a été composé d'une façon parfaitement logique. — « *Sclérose latérale* », cela signifie non seulement, paralysie, mais encore paralysie spasmodique; ajoutez avec l'épithète « *amyotrophique* » la notion d'une atrophie musculaire progressive, et vous aurez l'exposé succinct mais exact du tableau clinique que présente la Maladie de Charcot.

Cette affection est, en effet, une des rares amyotrophies qui s'accompagnent de *Phénomènes Spasmodiques*. Si vous le voulez bien, nous commencerons par l'étude de ceux-ci, et cela d'autant plus, qu'en général, ce sont ces phénomènes spasmodiques qui ouvrent la scène morbide.

Les *réflexes tendineux* sont exagérés et non pas seulement au niveau des extrémités inférieures ou supérieures, mais sur tous les tendons, aussi bien au talon qu'au genou, au poignet qu'au coude, et même, comme je vous le dirai tout à l'heure, le réflexe du masséter peut se montrer considérablement augmenté. Cette exagération des réflexes tendineux est telle que presque toujours on constate la coexistence des phénomènes connexes tels que *réflexes périostiques* (surtout à l'avant-bras, déterminant des mouvements de flexion et de pronation) et *phénomène du pied*, ce dernier peut être très accentué.

Mais, comme vous le savez, la connaissance des réflexes tendineux est relativement récente, et cependant, avant la découverte de Erb-Westphal, M. Charcot avait fort nettement indiqué le caractère spasmodique de la sclérose latérale amyotrophique; il se basait pour cela sur l'existence signalée par lui de contractures plus ou moins marquées dans les membres, notamment dans les membres inférieurs. Quelques adversaires de l'autonomie de la sclérose latérale amyotrophique ont prétendu n'avoir pas trouvé ces contractures. Il convient de s'entendre à ce sujet; certes, si l'on s'attend à rencontrer des contractures aussi prononcées que celles de l'hémiplégie ou du tabes dorsal spasmodique, on sera souvent déçu; mais si l'on prend la peine de chercher avec soin un certain état

de raideur des membres supérieurs ou inférieurs, on le trouvera aisément dans la majorité des cas.

Cette tendance spasmodique exerce sur l'*attitude* des malades une action très réelle; c'est ainsi que, pour les *membres inférieurs*, vous les verrez souvent, lorsque le malade est confiné au lit, étendus et rigides, avec rotation plus ou moins accentuée du bord interne des pieds en dedans; lorsque le malade marche encore, ces mem-



Fig. 253.

Femme atteinte de sclérose latérale amyotrophique. — Cette figure montre l'atrophie des mains et l'attitude ordinaire dans laquelle les plaçait la malade; les jambes, dont l'atrophie est beaucoup moins marquée, sont rapprochées, les pieds ont éprouvé une légère rotation interne, bref on observe les caractères d'une rigidité spasmodique modérée des membres inférieurs. (Collection de M. Charcot.)

bres pourront présenter l'aspect que j'ai eu l'occasion de vous décrire comme caractéristique de la démarche spasmodique.

Les membres supérieurs ont en général la position décrite par M. Charcot : « Le bras est appliqué le long du corps, et les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'en éloigner.

« L'avant-bras est demi-fléchi et dans la pronation, il n'est pas possible de l'amener dans la supination sans employer une grande force et sans provoquer de la douleur.

Il en est de même du poignet qui lui aussi est souvent demi-fléchi, tandis que les doigts sont recroquevillés vers la paume de la main. »

Comme annexe aux phénomènes spasmodiques, on a dans quelques cas signalé un tremblement des membres survenant à l'occasion des mouvements volontaires (?) et qui serait comme une réduction du tremblement spasmodique de la slérose en plaques.

En terminant ce qui a trait à ces phénomènes spasmodiques, je tiens, Messieurs, à bien insister sur les extrêmes différences d'intensité qu'ils peuvent présenter; tantôt ils s'offriront à vous sous forme de contracture, tantôt sous forme de simple raideur des membres, tantôt enfin vous ne constaterez rien de tout cela ; mais ce que vous trouverez toujours c'est l'*exagération des réflexes tendineux* aussi bien aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

A côté de cet état spasmodique, il convient de mentionner un certain degré de *paralysie*, souvent initial, dû à la lésion des cordons latéraux, ce qui fait que les mouvements des membres, notamment des membres inférieurs, sont en général bien plus difficiles que ne permettrait de le supposer le peu d'intensité de l'atrophie présentée par leurs masses musculaires.

Cette *atrophie musculaire* qui constitue le second terme du tableau symptomatique de la sclérose latérale amyotrophique offre un certain nombre de caractères spéciaux :

Elle se fait graduellement muscle par muscle, faisceau par faisceau, et pour ainsi dire fibre par fibre.

Au point de vue de la localisation, elle occupe les membres supérieurs, surtout les mains ; c'est au niveau de celles-ci qu'elle débute. En général on la constate tout d'abord sur les éminences thénar et hypothénar; les interosseux sont également atteints d'une façon précoce. La conséquence de ces altérations musculaires est de donner à la main une attitude « en griffe », en « patte de singe » des plus caractérisées, la paume de la main étant aplatie et la première phalange étendue tandis que les deux autres sont fléchies. — Les *avant-bras* se prennent à leur tour et alors, comme le dit M. Charcot, les extrémités supérieures restent dans la pronation. — Quant aux bras, ils ne sont atteints que plus tardivement et en général à un moindre degré.

Les muscles du *cou* participent eux aussi à l'atrophie, et à la paralysie et alors la tête s'incline en avant sur le sternum, parfois, surtout au début, il existe une certaine rigidité dans cette attitude.

Dans les *membres inférieurs* l'atrophie ne se montre en général

que très tardivement, elle est précédée pendant un laps de temps souvent fort long par la *paralysie spasmodique.*

En résumé, Messieurs, pour comprendre les différentes déformations et attitudes des membres dans la sclérose latérale amyotrophique il convient de faire la part de tous les éléments suivants : *paralysie, contracture, atrophie*; à cette triade, il faut encore ajouter les *rétractions tendineuses*. En effet il peut se faire que la contracture



Fig. 254.

Homme atteint de sclérose latérale amyotrophique chez lequel il existait une rigidité spasmodique extrême de tous les muscles du corps. Cet état spasmodique se révèle dans la figure par l'attitude du malade qui, bien que les muscles de ses jambes fussent en bon état, ne pouvait garder son équilibre si on ne l'y aidait. — Remarquer aussi l'atrophie des muscles des mains. (Collection de M. Charcot.)

disparaisse, quand l'atrophie musculaire est assez avancée pour avoir détruit la plus grande partie du muscle, et que cependant la déformation ainsi produite persiste ; cela tient aux rétractions fibrotendineuses qui se sont formées pendant l'évolution de ces différents processus.

L'atrophie musculaire de la sclérose latérale amyotrophique est une atrophie à *contractions fibrillaires* extrêmement marquées ; il arrive même souvent qu'on constate celles-ci sur des muscles qui au premier abord ne semblaient présenter aucune trace d'atrophie ; c'est là un signe important et que je vous conseille de rechercher

toujours avec grand soin, car il vous désignera les muscles qui seront atteints dans le cours de la maladie.

L'*excitabilité électrique* donne des résultats variables qui, vraisemblablement, tiennent surtout à ce que, comme je vous l'ai dit, les lésions frappent le muscle faisceau par faisceau ; le plus souvent il y a diminution de l'excitabilité électrique. La réaction de dégénération s'observe dans certains cas, mais en général sur peu de muscles à la fois et elle n'est pas toujours très nette.

Jusqu'à présent, Messieurs, nous avons envisagé l'atrophie mus-



Fig. 255.

Malade atteinte de sclérose latérale amyotrophique avec troubles bulbaires très prononcés. — Les lèvres ne fonctionnaient presque plus et restaient souvent écartées; remarquer l'accentuation des sillons naso-labiaux, les plis de la région frontale, l'air étonné de la physionomie. On voit très nettement sur cette figure que les mains sont à la fois atrophiées et rigides. (Collection de M. Charcot.)

culaire surtout au niveau des membres ; il nous faut la poursuivre plus haut, dans le domaine des nerfs bulbaires.

Les *Phénomènes Bulbaires* présentent en effet, dans la maladie qui nous occupe, un intérêt tout particulier, car ce sont eux qui en font toute la gravité.

Les muscles des lèvres (orbiculaire, carré et triangulaire des lèvres, muscle de la houppe du menton) sont atteints parfois d'une façon précoce ; les mouvements fibrillaires sont assez marqués à leur niveau pour déceler leur altération, cela notamment pour le menton qui présente alors une série de dépressions et d'élevures

plus ou moins mobiles, lui donnant exactement l'aspect qu'il a chez un jeune enfant qui va pleurer.

Quand les altérations de ces muscles sont plus avancées, sous l'influence de la paralysie et de l'atrophie dont ils sont le siège, on observe les symptômes suivants :

La *bouche* est béante; la lèvre inférieure tombante et comme projetée en avant, mais nullement retournée; la lèvre supérieure de son côté remonte un peu et découvre les incisives supérieures; toute la figure prend un aspect pleurard dû en partie au creuse-



Fig. 236.

Femme atteinte de sclérose latérale amyotrophique. — Remarquer l'aspect de la bouche et du menton, et l'accentuation du sillon naso-labial. (Collection de M. Charcot.)

ment des sillons naso-labiaux qui entraînent en bas le coin des lèvres; la salive s'écoule constamment de la bouche, les malades « bavent ». Lorsqu'ils se mettent à rire, leurs lèvres restent parfois écartées l'une de l'autre, de telle façon qu'ils sont obligés de les rapprocher avec les doigts. Enfin, par suite de la paralysie et de l'atrophie des lèvres, il y a impossibilité de souffler, de siffler, de faire la moue et de prononcer les voyelles *e* et *i*.

La *langue*, alors même qu'elle a encore conservé son volume, présente cependant, dès qu'elle est atteinte, des mouvements fibrillaires qui n'échappent pas à un œil exercé. — Quand l'atrophie

est très prononcée, cet organe a un aspect vallonné, il présente une série d'éminences et de dépressions contournées qui font penser à des circonvolutions cérébrales aplaties. Enfin, au degré le plus accentué de la phase paralytique, la langue reste affaissée et aplatie derrière les arcades dentaires, sans pouvoir exécuter aucun mouvement. C'est vous dire que non seulement la prononciation devient très difficile pour les labiales *i*, *r*, *s*, *l*, *k*, *g*, *ch*, *t*, *d*, *n*, mais encore qu'à certain moment la parole est tout à fait indistincte.

Le *voile du palais* est, dans les cas où les phénomènes bulbaires



Fig. 237.

Face de la malade atteinte de sclérose latérale amyotrophique qui fait l'objet de la figure 235. — Remarquer l'aspect de la bouche qui est tirée en travers, la profondeur des sillons naso-labiaux, les plis de la région frontale et l'aspect étonné de la physionomie. (Collection de M. Charcot.)

sont très marqués, tombant et flasque, souvent recouvert de mucosités filantes; la paralysie de cet organe entraîne, outre l'impossibilité de souffler et de siffler, certains troubles de la phonation. C'est ainsi que les malades prononcent très difficilement le *b* et le *p*; en outre, pour la même raison, leur timbre de voix se trouve très notablement modifié. Dans leur « débit » même, on constate une modification qui consiste en ce que leurs phrases sont courtes, comme hachées; ils ont perdu la faculté de régler suffisamment le courant d'air expiratoire pour faire les frais d'une phrase un peu longue. — A cette paralysie du voile du palais, il

faut encore rapporter une partie des troubles de la déglutition, notamment celui qui consiste dans le retour des aliments par le nez. D'autres éléments, tels que la paralysie des muscles du pharynx et de l'œsophage, interviennent aussi pour accroître encore les troubles de la déglutition.

A une période plus avancée surviennent une difficulté de la *mastication* et la *perte du mouvement de diduction* de la mâchoire inférieure, annonçant comme l'a montré Duchenne (de Boulogne) que le *noyau moteur du trijumeau* est atteint et par conséquent que la lésion remonte assez haut dans le bulbe.

A ce moment surviennent des désordres de l'action du *pneumogastrique*, consistant en troubles *respiratoires* (accès d'étouffements, gène respiratoire) et en *troubles circulatoires* (accélération des battements du cœur, irrégularités cardiaques, syncopes, mort subite). Peut-être aussi est-ce à une altération dans le fonctionnement du pneumogastrique qu'il faut rapporter la pénétration dans les voies respiratoires de particules alimentaires et la *pneumonie de déglutition* qui en est la conséquence.

Nous avons vu, Messieurs, quelle était dans cette affection l'importance de la recherche des *réflexes tendineux* au niveau des membres et quels renseignements précieux celle-ci nous donnait sur l'état des segments correspondants de la moelle. — Quant aux bulbes, des renseignements du même ordre nous sont fournis par l'examen du *réflexe tendineux du masséter*.

Pour ceux d'entre vous qui ne connaissent qu'imparfaitement ce réflexe et la façon de le rechercher je crois devoir entrer dans quelques détails, au point de vue pratique, car au point de vue théorique je n'aurais rien de plus à vous dire que pour le réflexe rotulien. — Ce réflexe s'obtient en excitant le tendon du muscle masséter; pour y arriver, deux procédés sont en usage. L'un consiste à recommander au malade de tenir ses mâchoires entr'ouvertes sans raideur, tandis qu'avec un marteau à percussion, on donne de petits coups sur l'insertion tendineuse du masséter, au niveau de la partie postérieure de la branche horizontale du maxillaire supérieur; — dans l'autre procédé décrit par MM. de Watteville et Beevor, on fait encore entr'ouvrir les mâchoires du malade, mais, sur les dents de la mâchoire inférieure, le médecin applique avec la main gauche une des extrémités d'un coupe-papier tenu horizontalement, tandis que de la main droite, avec un marteau à

percussion, il frappe le coupe-papier entre la main gauche et les dents du malade. Quel que soit le procédé employé, le résultat qu'on obtient est une contraction du masséter, c'est-à-dire un mouvement de rapprochement des mâchoires. — Avec un peu d'habitude il est facile de juger si cette contraction se fait avec plus ou moins d'énergie et si par conséquent le réflexe du masséter est ou non augmenté. Dans les cas de sclérose latérale amyotrophique, surtout dans ceux où le bulbe est en train de se prendre, ce réflexe est très notablement exagéré.

Un autre réflexe qu'il est intéressant de rechercher dans les cas où la sclérose latérale amyotrophique se complique de phénomènes bulbaires très marqués est le *réflexe pharyngien*. Ce réflexe est, comme vous le savez, le mouvement de régurgitation qu'on obtient en chatouillant le fond de la gorge, soit avec le doigt, soit mieux encore avec un tortillon de papier. Dans les cas de sclérose latérale amyotrophique dans lesquels les phénomènes bulbaires n'existent pas ou sont encore peu prononcés, ce réflexe a une intensité normale; dans les cas où les troubles bulbaires sont notablement accentués, il peut paraître un peu diminué, mais, quoi qu'on en ait dit, s'il disparaît, ce n'est qu'à la période véritablement ultime, quand les muscles du voile du palais et du pharynx sont, pour ainsi dire, entièrement détruits.

Les *sphincters* restent intacts pendant la plus grande durée de l'affection.

La *sensibilité cutanée* est parfaitement conservée ainsi que les *sens spéciaux*. — Comme troubles dans la sphère sensitive, c'est tout au plus si l'on peut citer dans quelques cas l'existence de douleurs très légères d'ailleurs et assez fugitives; le plus souvent il n'y a que de simples fourmillements.

Il n'existe pas de troubles trophiques notables.

Les *fonctions psychiques* sont-elles altérées au cours de la sclérose latérale amyotrophique? La plupart des auteurs disent non; je ne saurais être de leur avis, j'aurais même une tendance à considérer ces troubles non seulement comme très fréquents dans cette affection mais encore comme constituant un des symptômes ordinaires de celle-ci. — A proprement parler, cette altération des fonctions psychiques ne se manifeste pas par des désordres très bruyants, qui s'imposent à l'observateur; mais si l'on se donne la peine de les chercher, on trouvera d'une façon à peu près certaine

une propension à rire et surtout à pleurer sans motif valable, l'émotivité se montrera extrêmement exagérée, en outre tout l'habitus intellectuel et moral du malade aura pris un aspect enfantin ; sa crédulité, sa niaiserie seront parfois tout à fait singulières. — Enfin vous constaterez quelquefois, surtout à la période initiale, des phénomènes de *Neurasthénie*. — Méfiez-vous bien, Messieurs, des Neurasthénies profondes qui se montrent d'une façon brusque et inopinée ; quand elles ne sont dues ni à des chagrins réels, ni à des pertes d'argent, ni à un travail intellectuel excessif, il est bien rare qu'elles ne soient pas l'indice redoutable d'une maladie grave qui a touché l'organisme dans ses œuvres vives. Étudiez alors soigneusement la façon dont se fait la nutrition, examinez les urines au point de vue du diabète, cherchez du côté des différents organes sans en excepter les centres nerveux. C'est ainsi que vous verrez quelquefois la sclérose latérale amyotrophique être accompagnée et pour ainsi dire précédée par des phénomènes neurasthéniques.

La *marche* de la maladie et de ses différents symptômes est fort variable, tant par rapport à la durée que par rapport au mode de début.

Il faut en effet distinguer trois modes de *début* bien différents les uns des autres :

A. Les premiers phénomènes se montrent du côté des *membres supérieurs* : ils consistent en une atrophie musculaire localisée tout d'abord sur les petits muscles des mains, et tout à fait analogue aux autres amyotrophies qui siègent à ce niveau.

B. Les symptômes initiaux sont d'ordre *bulbaire*, mouvements fibrillaires et gêne dans le fonctionnement des lèvres, légers troubles de la déglutition, etc., ce n'est que plus tard que les membres présentent tels ou tels troubles de l'appareil musculaire.

C. Les premières manifestations consistent dans l'apparition d'une *paralysie spasmodique*, l'atrophie musculaire n'existe pas ou est si peu marquée qu'au point de vue purement objectif elle est négligeable.

Voilà, Messieurs, vous l'avouerez, trois modes de début tellement différents qu'un observateur non prévenu ne pourrait se garder de penser qu'il est en présence de trois maladies distinctes.

Ces variétés dans le mode de début influent-elles sur la marche de la maladie? — Oui jusqu'à un certain point ; c'est ainsi par

exemple que, le plus souvent, les cas qui ont préludé (variété C) par la paraplégie spasmodique ne présentent pas dans la suite une amyotrophie aussi prononcée que ceux des autres variétés. Mais cela n'a rien d'absolu. — Les malades chez lesquels le début s'est fait par des troubles bulbaires meurent-ils plus rapidement que les autres? — Oui, en général, mais cette règle est loin d'être sans exceptions, et l'on risquerait fort de se tromper, si l'on voulait d'après le mode de début fixer le laps du temps qui reste à vivre aux individus atteints de sclérose latérale amyotrophique.

La *durée* de celle-ci est d'ailleurs, comme je vous l'ai dit, assez variable; dans les formes ordinaires, on peut la fixer à 18 mois ou 2 ans. Dans quelques cas à marche particulièrement lente on l'aurait vu atteindre et même dépasser 3 ou 4 ans; assez souvent enfin les événements se précipitent, et en 6 mois, en 5 mois, la maladie a accompli son œuvre de destruction.

La *mort* peut d'ailleurs survenir par différents mécanismes. Tantôt c'est par l'*appareil respiratoire* que succomberont les malades : la dyspnée devient extrême, et malgré leur intense besoin de respirer, il leur est impossible de faire pénétrer dans leur poumon la quantité d'air nécessaire, probablement par suite d'un désordre dans l'action du pneumogastrique. — Tantôt la terminaison fatale est amenée par des troubles du côté du *cœur* : une ou plusieurs syncopes ont lieu auxquelles le malade échappe, puis une dernière survient dont il ne se relève pas. — Enfin assez souvent aussi la mort est due à une *maladie intercurrente*, soit indépendante de la sclérose latérale amyotrophique, soit plus souvent déterminée par celle-ci. Il en est ainsi, par exemple, pour les pneumonies d'origine alimentaire; celles-ci, comme j'ai eu l'occasion de vous le dire, se produisent par suite des troubles de la déglutition, et sont dues à ce que, grâce à ces troubles, certaines parcelles alimentaires pénètrent dans les bronches et même jusqu'au niveau du parenchyme pulmonaire. — Quel que soit le mécanisme par lequel elle survienne, c'est, vous le voyez, Messieurs, la mort, toujours la mort; la seule terminaison de la sclérose latérale amyotrophique traitée ou non traitée, est une terminaison fatale.

TRENTE-HUITIÈME LEÇON

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (*Suite*).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — I. **Moelle.** — A. Altérations de la *Substance Grise des cornes antérieures* : atrophie des grandes cellules ganglionnaires, inflammation de toute la corne antérieure. — B. Altérations de la *Substance Blanche* : a) lésions du *Faisceau Pyramidal* (direct et croisé) ; — b) lésions de la *Masse des Faisceaux Antéro-Latéraux*, tantôt celles-ci semblent siéger dans la portion de ces faisceaux intermédiaire à la corne antérieure et à la périphérie de la moelle, tantôt elles occupent plutôt les alentours de la corne antérieure ; — c) lésions dans le territoire des *Cordons de Goll*.

II. — **Bulbe.** — A. Altérations de la *Substance Grise* dans les noyaux de l'hypoglosse, du trijumeau, du facial, etc. — B. Altérations de la *Substance Blanche* : Pyramides, Faisceau longitudinal postérieur, Ruban de Reil (Muratof).

III. — **Protubérance.**

IV. — **Pédoncules.**

V. — **Cerveau.** — Présence des corps granuleux dans la Capsule Interne, dans les Circonvolutions Motrices. — Atrophie des grandes Cellules Pyramidales de ces Circonvolutions. — Ces lésions ne sont d'ailleurs pas constantes. — Méthode pour la recherche des corps granuleux.

Théories sur la NATURE de la Sclérose Latérale Amyotrophique.

Lésions des **Racines Antérieures**, des **Troncs nerveux moteurs**, des **Nerfs Intra-Musculaires** et des **Muscles**.

DIAGNOSTIC. — A. De la *forme amyotrophique* avec : l'Atrophie Musculaire de Duchenne-Aran (?) ; — l'Atrophie Musculaire par Polynévrites ; — les Myopathies ; — la Syringomyélie ; — la Pachyméningite cervicale hypertrophique ; — les Amyotrophies consécutives aux Polyarthrites. — B. De la forme à *paraplégie spasmodique* avec : les Myélites transverses ; — le Tabes dorsal spasmodique ; — la Sclérose en plaques. — C. De la forme *bulbaire* avec : les Paralysies bulbaires aiguës ; — les Paralysies bulbaires chroniques ; — la Paralysie pseudo-bulbaire

MESSIEURS,

J'ai déjà eu l'occasion de vous faire remarquer que le nom de *Sclérose Latérale Amyotrophique* comportait en lui-même l'énoncé des symptômes cardinaux de cette affection, il contient également

l'énumération des lésions qui la constituent : *sclérose latérale, — altérations de la substance grise des cornes antérieures.*

I. — Moelle.

A. *Altérations de la Substance Grise des cornes antérieures.*

a) La principale de ces altérations, ou du moins la plus saillante



Fig. 238.

Corne antérieure normale avec ses cellules ganglionnaires et le lacis inextricable des fibres nerveuses qui par la coloration à l'hématoxyline de Weigert donne à cette corne une teinte foncée (1/2 schématique).

à nos yeux, consiste dans l'*atrophie des grandes cellules ganglionnaires* des cornes antérieures. — Ces cellules diminuent de volume, perdent leurs prolongements, et bientôt il ne reste plus que des « moignons » de cellules; en certains points même celles-ci disparaissent entièrement.

Tous les groupes ganglio-cellulaires de la corne antérieure semblent, du moins dans la région cervicale, susceptibles d'être à peu près également atteints par ce processus atrophique, aussi bien le groupe antéro-interne que celui de la corne latérale. Peut-être par l'étude de cas tout à fait récents parviendrait-on cependant à recon-

naître quels sont, parmi ces groupes, les premiers atteints. Dans la région lombaire il est de règle qu'un nombre de cellules beaucoup plus considérable soient conservées que dans la région cervicale.

b) Ce serait une erreur de croire que les grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures soient seules atteintes à l'exclusion des parties environnantes. La vérité est que la *Substance Grise* elle-même est profondément altérée dans toute l'étendue des cornes



Fig. 239.

Corne antérieure dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. On remarquera l'absence de la plupart des cellules nerveuses, l'atrophie de quelques autres; par suite de la disparition d'une grande partie des fibres nerveuses de cette région, la coloration à l'hématoxyline de Weigert ne donne plus à la corne antérieure une teinte aussi foncée que normalement (voir fig. 238); par contre cette teinte foncée se retrouve dans la corne postérieure (1/2 schématique).

antérieures, on peut même suivre cette altération jusqu'à la base des cornes postérieures, et peut-être même dans l'intérieur de celles-ci. — Cette altération de la substance grise se caractérise par une augmentation du nombre des noyaux, une prolifération du tissu interstitiel et une disparition très marquée des fibres nerveuses qui à l'état normal forment dans cette région un lacis abondant. Ces lésions de la substance grise paraissent plus prononcées d'ailleurs au milieu de la corne antérieure qu'à la périphérie de celle-ci.

La *commissure postérieure* semble, dans les cas très accentués, prendre une certaine part au processus morbide qui affecte la substance grise antérieure. — Les Colonnes de Clarke sont indemnes tant au point de vue de leurs cellules qu'à celui de leur reticulum.

B. *Altérations de la substance blanche.* — *a*) Celui des faisceaux blancs dont la lésion est de beaucoup la plus saillante est le *faisceau pyramidal;* les deux portions dont il se compose : faisceau pyramidal direct et faisceau pyramidal croisé, sont l'une et l'autre atteintes par le processus dégénératif de la sclérose latérale amyotrophique. A leur niveau, on constate une sclérose extrême-

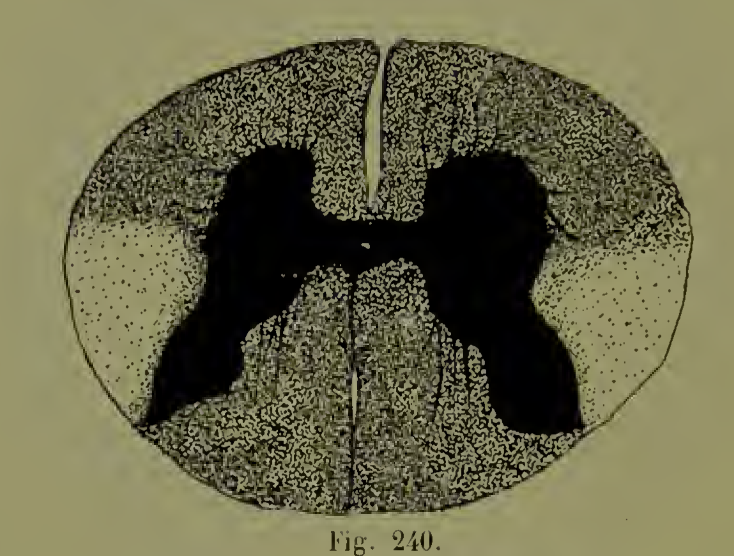


Fig. 240.

Coupe de la moelle (région lombaire) dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Le territoire sclérosé semble siéger à peu près exclusivement dans le faisceau pyramidal croisé, il est représenté par le triangle clair qui se trouve dans le cordon latéral.

ment prononcée, et telle qu'en réalité, à l'œil nu et après un court séjour dans les bichromates, cette lésion est celle qui apparaît tout d'abord, et permet à elle seule de vérifier, sans l'emploi du microscope, le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique porté sur le vivant.

b) En outre de la dégénération des faisceaux pyramidaux direct et croisé, *la Masse des faisceaux antéro-latéraux* présente des lésions manifestes.

Vous vous souvenez, Messieurs, que, lorsque nous avons étudié les dégénérations secondaires descendantes de la moelle, je vous ai fait remarquer combien, dans les cas où la dégénération était due à une lésion transverse, l'étendue de la sclérose dans le territoire du faisceau pyramidal croisé était plus grande que lorsqu'il

s'agissait d'une lésion siégeant dans un hémisphère cérébral. — Dans la sclérose latérale amyotrophique il en est de même, la zone de sclérose qui occupe le territoire du faisceau pyramidal croisé dépasse de beaucoup les limites de ce faisceau.

En réalité, de même que dans les dégénérations descendantes consécutives aux lésions transverses de la moelle, il existe dans la sclérose latérale amyotrophique des altérations qui s'étendent à la portion extra-pyramidale des cordons antéro-latéraux. J'ajou-

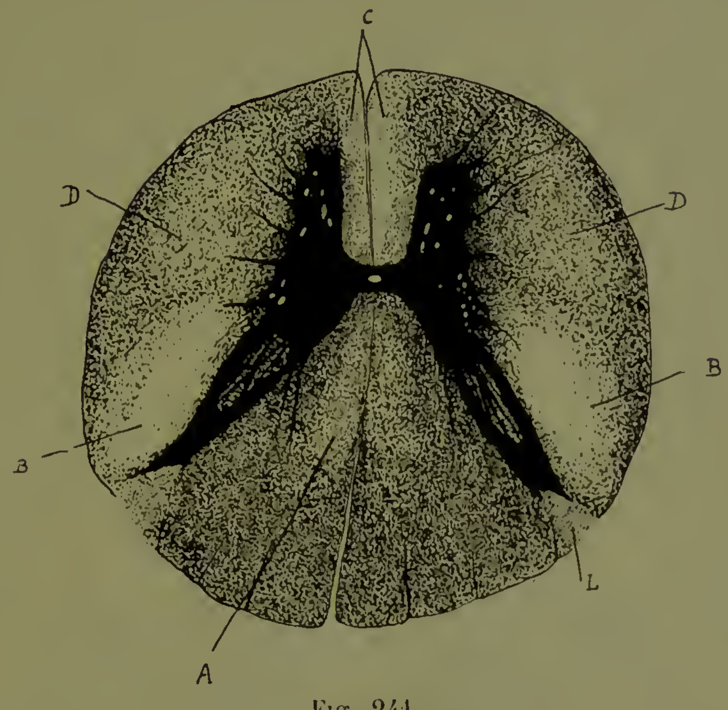


Fig. 241.

Coupe de la moelle (région dorsale) dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Les parties sclérosées sont d'autant plus blanches qu'elles sont plus sclérosées. — B, sclérose dans le domaine du faisceau pyramidal croisé; D, sclérose dans les régions intermédiaires du faisceau antéro-latéral; C, sclérose dans le domaine du faisceau pyramidal direct; A, sclérose légère dans le domaine des cordons de Goll. — L, zône de Lissauer, quoique sur ce dessin elle ait une coloration grisâtre, elle ne présentait aucune altération.

terai que la localisation de ces altérations est parfois assez analogue dans l'un et l'autre cas.

C'est vous dire, Messieurs, que les lésions de la Masse des cordons antéro-latéraux siègent surtout dans la portion de ceux-ci, intermédiaire entre la substance grise des cornes antérieures et la périphérie de la moelle. La sclérose qui en est la conséquence semble d'une part moins prononcée, et d'autre part plus diffuse que dans les cas de dégénération par lésion transverse auxquels je viens de faire allusion; pour toutes ces raisons, il est difficile de tracer les limites de ces territoires avec l'exactitude qui

serait désirable. Dans certains cas même, on voit cette sclérose ne pas se localiser à la région du cordon antéro-latéral intermédiaire entre la périphérie de la moelle et la corne antérieure, et se rapprocher plus ou moins de la corne antérieure, au point de l'envelopper à peu près complètement, mais en conservant toujours un maximum très marqué au niveau du cordon latéral proprement dit.

La *zone limitante latérale* (*Seitliche Grenzschicht* de Flechsig) ne semble pas se comporter toujours de la même façon ; sur deux cas de sclérose latérale amyotrophique dans lesquels j'ai prêté une attention spéciale à son aspect, je l'ai vue une fois à peu près indemne, tandis que dans l'autre moelle elle paraissait atteinte par le processus scléreux. La *commissure antérieure* serait aussi un peu affectée dans certains cas.

c) Il convient de mentionner d'une façon toute particulière l'état des *cordons de Goll*. Ceux-ci sont le siège d'une sclérose manifeste, aisément constatable, soit par leur teinte plus foncée dans la coloration au carmin, soit par leur teinte jaune brun dans la coloration avec l'hématoxyline de Weigert. — On trouve la mention de cet aspect des cordons de Goll, dans un bon nombre d'observations,



Fig. 242.

Coupe de la moelle (région cervicale) dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Les parties sclérosées sont d'autant plus blanches qu'elles sont plus sclérosées. — B, sclérose dans le faisceau latéral dépassant de beaucoup les limites du faisceau pyramidal croisé, au-dessus se trouve une bande transversale (plus noire) de tissu sain, puis, entre celle-ci et le faisceau pyramidal direct C, très altéré, tout le cordon antéro-latéral présente une sclérose légère : — A, sclérose d'intensité modérée dans le domaine des cordons de Goll

et, dès 1885, M. Charcot et moi l'avions tout particulièrement signalé à propos de deux autopsies, dans lesquelles elle existait de

la façon la plus nette. — Je n'ignore pas, Messieurs, que, dans les moelles normales, les cordons de Goll se distinguent souvent du reste des cordons postérieurs par une teinte spéciale, mais alors on n'y constate aucune apparence scléreuse, tandis qu'au contraire celle-ci est manifeste dans la sclérose latérale amyotrophique. J'ajoute qu'ici cette altération du cordon de Goll ne s'accompagne nullement d'une production de corps granuleux.

II. — Bulbe.

Nous trouvons dans celui-ci des altérations du même genre que celles que nous avons constatées dans la moelle.

A. *Altérations de la substance grise.* — Ce sont surtout les régions motrices qui sont altérées, mais non pas toutes, car vous savez, Messieurs, que, parmi les noyaux bulbaires moteurs, il en est dont le fonctionnement est tellement nécessaire à l'entretien de la vie, que la mort survient, avant même que leurs lésions aient acquis un degré suffisant pour être décelées par les moyens dont nous disposons.

Parmi ces noyaux, c'est celui de l'*hypoglosse* qu'on trouve le plus ordinairement altéré (atrophie et disparition des cellules ganglionnaires, lésions de la substance même du noyau). Ce serait seulement le noyau principal qui serait affecté, le noyau de Roller et les grandes cellules éparses le long des fibres radiculaires de ce nerf seraient intacts (Muratoff).

Parfois aussi le *noyau moteur du trijumeau* est atteint (perte du mouvement de diduction des mâchoires).

Le noyau du *facial*, le noyau *postérieur du pneumogastrique* (Muratoff), peuvent présenter également des altérations plus ou moins marquées.

Les noyaux oculo-moteurs sont intacts.

B. *Altérations de la substance blanche.* — De même que dans la moelle, c'est sur les faisceaux pyramidaux que porte le maximum des lésions. Il convient de noter que, quoique fort nette, cette altération ne peut être comparée comme intensité à celle qui se voit dans les cas de dégénération secondaire par lésion en foyer du cerveau. Il reste toujours, en effet, à ce niveau, dans la sclérose latérale amyotrophique, un nombre de fibres saines, beaucoup plus

grand que dans les cas de dégénération secondaire des hémiplégiques.

M. Muratoff décrit en outre un certain degré d'altération du *faisceau longitudinal postérieur* du bulbe, et fait remarquer l'analogie de ce faisceau avec le cordon antérieur de la moelle qui, comme nous l'avons vu, est également atteint dans la sclérose latérale amyotrophique.

Le même auteur signale des lésions du même genre dans le *raphé* bulbaire et dans le *ruban de Reil* (Roth).

Il convient de noter que, dans certains cas, on voit les lésions de la substance blanche diminuer très notablement de bas en haut, de telle sorte qu'elles semblent s'épuiser dans le bulbe et ne peuvent plus être retrouvées au-dessus de celui-ci. Dans d'autres cas, au contraire, ces lésions se poursuivent très nettement de bas en haut, dépassent le bulbe, et peuvent être constatées dans la *Protubérance*, dans les *Pédoncules* et même dans le *Cerveau*.

III. — Protubérance.

Quand celle-ci est atteinte, les seules lésions qui aient été constatées sont des lésions de la substance blanche. S'il existe des lésions de la substance grise, celles-ci sont jusqu'ici inconnues. Ces altérations de la substance blanche siègent au niveau du territoire par lequel passent les fibres du faisceau pyramidal; la zone qu'elles occupent est en général très peu étendue.

IV. — Pédoncules.

Lorsque le processus morbide s'étend à cette région, il occupe là aussi le territoire dans lequel se fait le passage des fibres du faisceau pyramidal, c'est-à-dire la partie moyenne de l'étage inférieur du pédoncule. — Les lésions de la substance grise à ce niveau, s'il en existe, sont également inconnues.

V. — Cerveau.

C'est M. Koschewnikoff qui a le premier constaté l'existence des altérations dans la Capsule Interne et dans la Substance Blanche des Circonvolutions Motrices. Le professeur de Moscou montra, en effet, par une série de dissociations patientes, qu'on trouvait des corps granuleux en assez grand nombre dans les deux régions que je viens de vous citer. Peu de temps après (décembre 1883)



Fig. 243.

Coupe des pédoncules cérébraux dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. — C, fibres de la IIIe paire; B, cellules de la Substance noire de Soemmering; A, étage inférieur du pédoncule; D, corps granuleux situés dans la région moyenne de l'étage inférieur du pédoncule. — Ces corps granuleux existaient aussi dans le pédoncule du côté droit; on ne les y a pas indiqués pour simplifier le dessin (1/2 schématique).

ayant eu l'occasion de faire une autopsie du même genre, je m'efforçai de constater l'existence des corps granuleux dans les centres encéphalo-médullaires au moyen de procédés qui permissent de voir ces éléments dans la situation même qu'ils occupaient. Voici, Messieurs, quel a été le résultat de mes recherches à cet égard, grâce à l'emploi de la Méthode des coupes par congélation[1]

1. Voici la méthode à laquelle je me suis arrêté : Fixer les centres nerveux dans la Liqueur de Müller à la température ambiante pendant 10 à 20 jours. (Dans les der-

a. Dans la *Capsule Interne*, on trouve des corps granuleux plus ou moins abondants, parsemés dans le territoire que l'Anatomie nous a montré être traversé par les fibres du faisceau pyramidal, c'est-à-dire dans les deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule.

b. Dans les *Circonvolutions motrices*, deux ordres d'altérations sont à signaler (bien entendu seulement dans les cas où les lésions de la sclérose latérale se montrent dans le cerveau et ne restent pas confinées à la moelle).

α. L'altération de la *substance blanche*; elle consiste dans la présence de corps granuleux abondants, disposés en séries radiées, à

niers temps on évitera de renouveler la liqueur de Müller et on se bornera à maintenir le niveau du bocal en ajoutant de l'eau pure pour compenser les pertes dues à l'évaporation.)

Lorsque les pièces seront suffisamment consistantes (il ne faut pas arriver à un durcissement véritable, car les coupes alors se désagrégeraient), on plonge le morceau à couper dans une solution de gomme arabique assez épaisse pendant un quart d'heure à une demi-heure; puis on le place sur le microtome à congélation, et on pratique des coupes que l'on reçoit dans un vase contenant de la Liqueur de Müller faible et soumise à l'ébullition quelques heures auparavant, puis refroidie.

On prélève dans ce vase quelques coupes que l'on place dans un cristallisoir contenant de l'eau bouillie, et on les y laisse se débarrasser de la Liqueur de Müller et de la gomme dont elles étaient imprégnées.

On monte ces coupes sur des lames et on peut soit les examiner directement, soit, ce qui est préférable, les colorer par un des procédés suivants :

A. — Monter la coupe dans la Glycérine colorée par le *Bleu de Quinoléine* (préparé en dissolvant du bleu de Quinoléine dans quelques gouttes d'alcool et mélangeant à de la glycérine, Procédé Pierre Marie et Huet); au bout de quelques minutes on couvre avec la lamelle, et, sous le microscope on constate une coloration élective bleu intense des corps granuleux tranchant très nettement sur la coloration bleu turquoise du reste de la coupe. — Cette coloration ne jouit d'ailleurs pas du privilège d'une conservation indéfinie.

B. — La coupe étant sortie de l'eau et placée sur la lame porte-objet, on la colore au carmin, et, après l'avoir lavée, on retourne cette lame de façon que la face sur laquelle repose la coupe soit dirigée vers en bas, et on la place sur un godet ou un verre de montre contenant quelques gouttes de solution d'Acide Osmique ; on laisse la coupe exposée aux vapeurs osmiques jusqu'à ce qu'elle ait légèrement viré vers le brun, on lave de nouveau et on monte soit dans la glycérine, soit dans le baume de Canada.

Cette dernière coloration, que j'ai employée dès le mois de décembre 1883, donne des préparations persistantes. — Elle se compose en réalité des mêmes éléments que la « coloration de Marchi » (1885) = Liqueur de Müller + Acide Osmique. La différence entre les deux méthodes réside en ce que dans celle que je préconise la coupe se fait par congélation et la coloration n'a lieu qu'après, tandis que dans la Méthode de Marchi le durcissement et la coloration se font simultanément par l'action combinée du Bichromate et de l'Acide Osmique.

Je reconnais volontiers que cette dernière Méthode est d'un emploi plus rapide et plus aisé pour les personnes qui n'ont pas l'habitude de faire usage de la Congélation, mais, d'autre part, je crois que la Méthode que je recommande n'est pas susceptible des mêmes causes d'erreur, et qu'elle doit être préférée dans certaines recherches délicates.

l'instar des faisceaux de fibres de cette région, et dirigés du centre ovale vers l'écorce cérébrale ; sur des coupes parallèles au grand axe des circonvolutions motrices on voit fort nettement cette disposition radiée et l'on peut se rendre compte que ces séries de corps granuleux prennent la place des fibres nerveuses atteintes par la dégénération.

β. L'altération de la *substance grise* que j'ai signalée en 1883, et dont M. Charcot et moi avons en 1885 rapporté un nouvel exemple, consiste dans l'atrophie des *grandes cellules pyramidales* de l'écorce cérébrale. Dans les deux cas, en effet, auxquels je fais allusion, la coupe des circonvolutions motrices ne laissait reconnaître qu'un nombre de ces cellules bien moindre de celui qui existe dans l'écorce des circonvolutions motrices chez un individu sain ; en outre celles de ces cellules qui étaient conservées présentaient, pour la plupart,

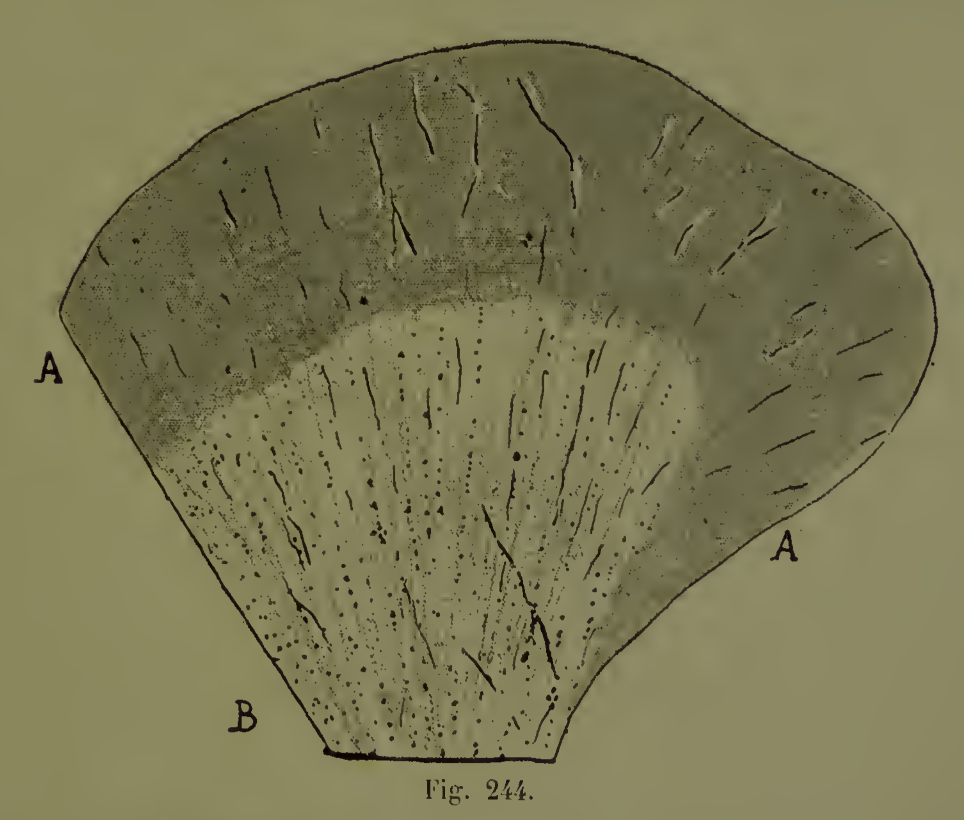


Fig. 244.

Coupe d'une circonvolution (région motrice) dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. — Cette coupe a été faite parallèlement aux fibres de la substance blanche. — On remarquera dans la substance blanche les granulations noires disposées en séries linéaires divergentes. — Ces granulations représentent des corps granuleux provenant de la dégénération des fibres nerveuses. — A, substance grise ; B, substance blanche.

les apparences de cellules en voie d'atrophie. Un peu plus tard M. Koschewnikoff constatait également, dans un des cas de sclérose latérale amyotrophique qu'il avait observés, l'existence de ces altérations des grandes cellules pyramidales de l'écorce.

Telles sont, Messieurs, les lésions dont la sclérose latérale amyotrophique s'accompagne dans les centres nerveux. Comment peut-on les rattacher les unes aux autres, et quelle explication en donner ?

D'après ce que je vous ai dit de la prédilection avec laquelle les altérations se localisent dans toute la hauteur du faisceau pyramydal, il semble, Messieurs, que les choses soient bien simples : La lésion débute par les grandes cellules pyramidales de l'écorce cérébrale ; consécutivement les fibres du faisceau pyramidal dégénèrent, et l'on suit cette dégénération à travers les pédoncules, la protubérance, le bulbe, jusque dans la moelle. Conjointement les grandes cellules motrices de la moelle présentent une atrophie du même genre que celle des grandes cellules motrices de l'écorce cérébrale.

Hélas ! Messieurs, ce séduisant schéma ne répond que bien incomplètement au processus morbide qui donne naissance à la sclérose latérale amyotrophique, et de grosses objections s'élèvent contre une telle manière de voir.

Nous savons, en effet, que, du moins dans la moelle, les lésions sont loin d'être strictement localisées aux territoires du faisceau pyramidal direct et du faisceau pyramidal croisé ; pour expliquer cette extension des lésions à certaines parties du faisceau antéro-latéral on a dit : 1) qu'il s'agissait de fibres aberrantes du faisceau pyramidal ; 2) que les fibres altérées en surplus étaient des fibres commissurales dont la dégénération était consécutive aux lésions de la substance grise ; 3) on peut encore penser que ces fibres appartiennent à un système analogue à ceux dont nous avons étudié la dégénération dans le cordon antéro-latéral à la suite des lésions transverses de la moelle ; 4) quant à l'opinion que j'ai admise jadis et d'après laquelle cette diffusion des lésions tiendrait à une propagation directe de l'inflammation aux différentes parties de la moelle, je me hâte de la désavouer.

En réalité, nous ne savons rien de précis à cet égard ; d'ailleurs l'existence de ces zones extra-pyramidales de sclérose n'empêcherait pas d'admettre une dégénération systématique du faisceau pyramidal dans toute sa hauteur.

Mais, et ceci est plus grave, dans certains cas, la lésion du faisceau pyramidal, au lieu de se retrouver dans toute la hauteur de ce faisceau depuis les circonvolutions motrices jusqu'à la

moelle, n'existe que dans l'axe médullaire et s'arrête dans le bulbe, les pédoncules ne contiennent aucune trace de dégénération.

On peut prétendre qu'il s'agit là de cas dans lesquels l'altération des grandes cellules pyramidales de l'écorce, et la dégénération des fibres du faisceau pyramidal qui en est la conséquence, se révéleraient tout d'abord par l'altération de la partie inférieure de ces fibres (portion intra-médullaire du faisceau pyramidal); voilà qui est en réalité bien peu vraisemblable et tout à fait en dehors de ce que nous sommes habitués à observer dans les cas d'hémiplégie avec dégénération secondaire; dans ceux-ci au contraire nous voyons les altérations progresser plutôt de haut en bas suivant le sens de conduction des fibres pyramidales.

D'autre part la clinique nous montre que l'affection peut suivre aussi bien la voie *descendante* (début par le bulbe, envahissement consécutif des membres supérieurs et inférieurs) que la voie *ascendante* (début par les membres, envahissement consécutif du bulbe).

Enfin, Messieurs, il me semble, quant à moi, impossible d'admettre qu'un faisceau de fibres nerveuses puisse dégénérer par lui-même, d'une façon primitive, indépendamment de ses cellules d'origine (centres trophiques), aussi je ne saurais concevoir que les fibres pyramidales soient prises d'altérations dans un segment intermédiaire de leur trajet.

Nous nous trouvons donc ici en face d'une impasse, le mieux est d'avouer franchement notre impuissance à expliquer le processus de la sclérose latérale amyotrophique.

Tout ce que nous pouvons dire, c'est que nous ne sommes pas moins impuissants à trouver les raisons pour lesquelles, dans la Paralysie Générale des aliénés, la dégénération intramédullaire du faisceau latéral, lorsqu'elle existe, ne se laisse que bien rarement poursuivre au niveau des pédoncules. Il semble donc que le Système Pyramidal soit susceptible à la fois d'une dégénération descendante totale et d'une dégénération ascendante ou descendante par segments, ce qui, dans l'état actuel de nos connaissances, est une pure absurdité. Quant à admettre, ce qui serait moins illogique, que le faisceau pyramidal se compose de deux systèmes dont les fibres seraient intimement mélangées les unes aux autres, les notions anatomiques dont nous disposons ne sauraient actuellement nous le permettre.

Avant de terminer ce qui a trait à la nature de la sclérose latérale amyotrophique, permettez-moi, Messieurs, d'insister à nouveau sur ce fait qu'elle semble avoir plus d'un point de contact avec les formes de Paralysie Générale dont je vous parlais à l'instant, dans lesquelles on observe une dégénération des faisceaux pyramidaux limitée à la moelle (Westphal, Zacher, etc.). — Analogies au point de vue anatomo-pathologique; analogies au point de vue clinique (dépression incontestable des facultés mentales dans tous les cas de sclérose latérale amyotrophique, alors même que les symptômes de parésie et d'atrophie semblent limités aux membres seuls); voilà ce me semble bien des raisons pour comparer l'une à l'autre ces deux espèces morbides. Je ne vais pas, entendez-le bien, Messieurs, jusqu'à avancer qu'elles soient identiques ou seulement analogues au point de vue clinique, mais j'exprime ma conviction qu'elles sont assez voisines, si on ne les considère qu'au point de vue de la Nosotopographie Générale[1].

Mais c'est assez parler de la nature de la sclérose latérale amyotrophique, et de l'ignorance où nous sommes à cet égard. Continuons l'exposé des lésions de cette maladie, notamment des lésions que présentent les parties périphériques du système neuro-musculaire.

Les *Racines antérieures* offrent en général une atrophie assez marquée des fibres qui les constituent.

Quant aux *troncs des Nerfs moteurs* tenant sous leur dépendance les muscles qui sont frappés par l'atrophie, leurs lésions semblent souvent en discordance absolue avec les altérations des cornes antérieures d'une part, et d'autre part avec les altérations musculaires qui sont la conséquence de celles-ci ; dans certains cas même (Kronthal), les troncs nerveux peuvent ne présenter aucune lésion apparente, bien que les muscles qu'ils innervent aient en

1. Il m'est impossible d'admettre que, comme l'ont soutenu quelques auteurs, la sclérose latérale amyotrophique, l'atrophie musculaire progressive (?) et les différentes formes de myopathie soient des variétés d'un processus unique, les anneaux d'une même chaîne. Des différences capitales distinguent ces affections, tandis que bien peu d'analogies les rapprochent. C'est abuser de la Pathologie Générale que de vouloir unir ce que la Clinique a si nettement séparé.

En présence de l'inanité des différentes Théories proposées pour expliquer la genèse de la Sclérose Latérale Amyotrophique, j'aurais quelque tendance à supposer que des altérations vasculaires sont ici en jeu, portant tout particulièrement sur la substance grise et amenant consécutivement les lésions de la substance blanche ; on peut encore admettre qu'il s'agit de la « dissolution » primitive d'un ou plusieurs systèmes anatomiques bulbo-médullaires (??).

grande partie disparu. — Veuillez remarquer, Messieurs, que, suivant la remarque de M. Kronthal, cette discordance ne semble se produire que pour les troncs nerveux d'*origine médullaire*; quant aux *nerfs bulbaires*, ils sont au contraire le siège d'altérations très prononcées et entièrement parallèles à celles qui s'observent, soit dans les noyaux bulbaires, soit dans les muscles qu'ils innervent. — Pourquoi cette singulière anomalie? — Nouvelle énigme, actuellement tout aussi insoluble d'ailleurs que celles qui se sont déjà dressées devant nous [1].

Les *petits Nerfs intra-musculaires*, d'après MM. Babes et Marinesco, seraient sclérosés au point de n'être plus, pour ainsi dire, constitués que par un cordon solide de tissu fibreux ; ils contiendraient à la fois des fibres très minces et des fibres géantes en nombre assez variable.

Ceux des *Muscles* qui sont atteints par le processus morbide, présentent surtout les caractères de l'atrophie simple ; il ne faudrait du reste pas croire que toutes leurs fibres disparaissent à la fois, car on trouve toujours à côté des fibres diminuées de volume un certain nombre d'autres fibres ayant conservé les dimensions normales. Quelquefois aussi il existe entre les différents faisceaux une très légère lipomatose, cette dernière tendance est d'ailleurs beaucoup plus marquée pour la langue que pour les autres muscles.

Diagnostic. — Les aspects cliniques de la sclérose latérale amyotrophique sont assez multiples pour qu'il y ait lieu de les envisager à part dans l'exposé du diagnostic avec les affections qui peuvent les simuler.

A. — **Diagnostic** de la sclérose latérale amyotrophique à FORME D'ATROPHIE MUSCULAIRE avec les différentes espèces d'AMYOTROPHIES :

a) Il s'agit d'une amyotrophie dans laquelle les *réflexes tendineux* sont *diminués* ou *abolis* :

Atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran (?);
Atrophie musculaire dite par polynévrites périphériques;
Myopathies.

Dans ces cas, la seule diminution des réflexes tendineux suffit à faire écarter immédiatement l'hypothèse d'une sclérose latérale amyotrophique, il est donc inutile d'insister sur les autres diffé-

1. MM. Joffroy et Achard ont, dans un cas, constaté également une incohérence manifeste entre le degré des altérations médullaires et celui des altérations des nerfs périphériques. (*Arch. de Méd. Expérim. et d'Anat. Path.*, 1890, II, 434.)

rences qui peuvent séparer cliniquement ces affections l'une de l'autre : localisation de l'atrophie, âge du début, présence ou absence de contractions fibrillaires, réactions électriques, etc.

b) Il s'agit d'une amyotrophie dans laquelle les *réflexes tendineux* sont *exagérés*.

En réalité, c'est avec ces seules affections que le diagnostic demande un peu d'attention.

La *Syringomyélie* présente quelquefois cette combinaison de symptômes qui consiste dans l'exagération des réflexes tendineux et dans l'amyotrophie des membres supérieurs; on la distinguera de la sclérose latérale amyotrophique en ce qu'il existera des désordres tout particuliers de la sensibilité (thermo-anesthésie), et des troubles trophiques d'un aspect spécial (mal perforant, panaris, chute des phalanges, etc.)

La *Pachyméningite Cervicale hypertrophique* s'accompagne souvent, elle aussi, d'atrophie musculaire des membres supérieurs et d'exagération des réflexes tendineux; mais, outre l'absence ordinaire des phénomènes bulbaires, cette affection se caractérise par des douleurs pseudonévralgiques qu'on n'observe jamais dans la sclérose latérale amyotrophique.

Quant à l'*amyotrophie plus ou moins généralisée consécutive à certaines Polyarthrites infectieuses*, il vous suffira, Messieurs, de rechercher l'existence des lésions articulaires pour ne pas vous en laisser imposer par l'exagération des réflexes et pour éviter toute erreur.

B. **Diagnostic** de la sclérose latérale amyotrophique à forme de PARAPLÉGIE SPASMODIQUE avec les différentes affections qui s'accompagnent d'une PARAPLÉGIE de ce genre :

Je me bornerai, Messieurs, à énumérer rapidement :

Les *Myélites transverses* qui souvent amènent des troubles des sphincters et reconnaissent une localisation précise, laissant intactes les fonctions des organes dont les nerfs naissent au-dessus du siège de la lésion transverse;

Le *Mal de Pott* et la *Pachyméningite Cervicale hypertrophique* dont je viens de vous parler il n'y a qu'un instant;

Le *Tabes Dorsal Spasmodique* qui, comme vous le savez, date de l'enfance et ne survient pas comme la sclérose latérale amyotrophique dans la seconde moitié de l'âge adulte;

La *Sclérose en Plaques à forme de sclérose latérale amyo-*

trophique. Cette forme est très rare et il suffit, pour éviter de la méconnaître, d'être prévenu qu'elle peut exister.

C. **Diagnostic** de la sclérose latérale amyotrophique à FORME BULBAIRE, avec les différentes affections qui s'accompagnent de symptômes de ce genre :

Les *Paralysies Bulbaires aiguës* se distinguent par un début plus brusque, une marche plus rapide, l'absence, dans la plupart des cas, de troubles bien marqués du côté des membres, et d'exagération des réflexes tendineux.

La *Paralysie Pseudo-bulbaire* d'origine cérébrale ne s'accompagne pas de phénomènes amyotrophiques, mais bien le plus souvent d'un degré variable d'hémiplégie unie ou bilatérale ; dans cette forme le réflexe pharyngien est ordinairement très diminué ou aboli, tandis que dans les paralysies bulbaires vraies (sclérose latérale amyotrophique) il est conservé.

Les *Paralysies Bulbaires subaiguës ou chroniques* ne présentent en général que des analogies assez éloignées avec la sclérose latérale amyotrophique, et je ne crois pas qu'il soit nécessaire d'insister à cet égard. — Je dois cependant vous prémunir contre l'opinion soutenue par M. Leyden et d'après laquelle il existerait une paralysie bulbaire associée à des lésions du système pyramidal mais distincte cependant de la sclérose latérale amyotrophique. Ces cas, en effet, appartiennent purement et simplement à cette dernière maladie ; vouloir les en séparer, c'est faire violence en même temps à la Clinique et à l'Anatomie Pathologique.

Étiologie. — La sclérose latérale amyotrophique, sans être, à proprement parler, une maladie rare, ne peut cependant pas compter parmi celles que l'on observe journellement ; c'est là ce qui vous expliquera en partie, Messieurs, quelques-unes de nos incertitudes à son égard.

L'*âge* auquel elle survient est variable, puisque les limites dans lesquelles se fait son début, oscillent entre 25 et 50 ans ; pour être plus exact, il serait préférable de dire entre 35 et 50 ans ; si même je me base sur les cas que j'ai observés, le maximum serait entre 35 et 45 ans. C'est donc une maladie qui survient dans la *seconde partie de l'âge adulte* ; aussi vous méfierez-vous à bon droit, Messieurs, des prétendus cas de sclérose latérale amyotrophique ayant débuté chez des adolescents ou même chez des enfants.

Le *sexe féminin* semble être plus souvent atteint que le masculin, mais sans qu'il soit possible de donner un chiffre absolu.

Quant à la *cause* qui produit la sclérose latérale amyotrophique, tous les indices nous font défaut. — Interrogez les antécédents des malades au point de vue de l'hérédité nerveuse, le plus souvent ils resteront muets. — Recherchez l'influence des maladies infectieuses ayant précédé l'affection des centres nerveux, vous n'en trouverez aucune. — La syphilis ne semble pas non plus être ici en cause. — Il nous restera du moins, Messieurs, si la sonorité creuse d'un mot peut nous satisfaire, la ressource de proclamer que la sclérose latérale amyotrophique est une *maladie d'involution*.

Vous parlerai-je du **Traitement** de la sclérose latérale amyotrophique?

Après ce que je viens de vous dire de l'étiologie de cette affection, vous m'épargnerez, Messieurs, le regret de vous avouer que nous ne savons rien, absolument rien, du traitement à instituer contre elle. Et comment en serait-il autrement, puisque les deux points cardinaux dont procède toute thérapeutique efficace, la cause et la nature de cette affection, nous sont également inconnus? Tant que, sur ces deux points, nos connaissances n'auront pas progressé, nous devrons nous résigner, Messieurs, à contempler, témoins impuissants, les progrès dans la substance grise bulbo-médullaire, d'un incendie que nous ne savons ni éteindre ni circonscrire.

FIN

TABLE DES MATIÈRES

PREMIÈRE LEÇON

DÉGÉNÉRATION SECONDAIRE DU FAISCEAU PYRAMIDAL

DEUXIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION SECONDAIRE DU FAISCEAU PYRAMIDAL

TROISIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATIONS DESCENDANTES CONSÉCUTIVES AUX LÉSIONS TRANSVERSES DE LA MOELLE

QUATRIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION ASCENDANTE CONSÉCUTIVE AUX LÉSIONS DES RACINES

CINQUIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION ASCENDANTE CONSÉCUTIVE AUX LÉSIONS TRANSVERSES DE LA MOELLE

SIXIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION DES NERFS ET DE LA MOELLE CONSÉCUTIVE A L'AMPUTATION D'UN MEMBRE

SEPTIÈME LEÇON

DÉGÉNÉRATION DES NERFS ET DE LA MOELLE CONSÉCUTIVE A L'AMPUTATION D'UN MEMBRE

(*Suite*)

HUITIÈME LEÇON

TABES DORSAL SPASMODIQUE

NEUVIÈME LEÇON

TABES DORSAL SPASMODIQUE

(*Suite*)

DIXIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES

ONZIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES (*Suite*). — SYMPTÔMES

DOUZIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES. (*Suite*) — **MARCHE.**
DIAGNOSTIC. — ÉTIOLOGIE

TREIZIÈME LEÇON

SCLÉROSE EN PLAQUES (*Suite et fin*). — **ANATOMIE PATHOLOGIQUE**
NATURE. — THÉRAPEUTIQUE

QUATORZIÈME LEÇON

TABES
TERMINOLOGIE. — HISTORIQUE. — SYMPTÔMES

QUINZIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

SEIZIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

DIX-SEPTIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

DIX-HUITIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

DIX-NEUVIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

VINGTIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

VINGT-UNIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

VINGT-DEUXIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

VINGT-TROISIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

VINGT-QUATRIÈME LEÇON

TABES. — SYMPTÔMES

(*Suite*)

VINGT-CINQUIÈME LEÇON

TABES. — ÉTIOLOGIE

VINGT-SIXIÈME LEÇON

TABES. — DIAGNOSTIC

VINGT-SEPTIÈME LEÇON

TABES (*Suite*). — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

VINGT-HUITIÈME LEÇON

TABES (*Suite*). — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

VINGT-NEUVIÈME LEÇON

TABES (*Suite*). — NATURE DE LA MALADIE

TRENTIÈME LEÇON

MALADIE DE FRIEDREICH

TRENTE-UNIÈME LEÇON

MALADIE DE FRIEDREICH (*Suite*)

TRENTE-DEUXIÈME LEÇON

SCLÉROSES COMBINÉES

TRENTE-TROISIÈME LEÇON

SCLÉROSES COMBINÉES (*Suite*)

TRENTE-QUATRIÈME LEÇON

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

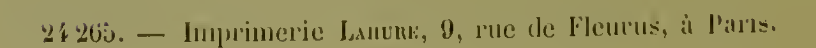
TRENTE-SEPTIÈME LEÇON

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

TRENTE-HUITIÈME LEÇON

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (*Suite*)

FIN DE LA TABLE DES MATIÈRES.



24265. — Imprimerie Lahure, 9, rue de Fleurus, à Paris.







